Fa X 10.48

R37704

Digitized by the Internet Archive
in 2015

https://archive.org/details/b21690595

ARHINENCEPHALIE

ALS

TYPISCHE ART VON MISSBILDUNG

VON

D^R. HANNS KUNDRAT

O. Ö. PROFESSOR FÜR PATHOLOGISCHE ANATOMIE AN DER UNIVERSITÄT ZU GRAZ.

MIT XXXVII IN DEN TEXT GEDRUCKTEN HOLZSCHNITTEN
UND DREI LITHOGRAPHIRTEN TAFELN.

GRAZ

VERLAG VON LEUSCHNER & LUBENSKY

K. K. UNIVERSITÄTS-BUCHHANDLUNG

1882.

HOLZSCHNITTE AUS DEM XYLOGRAPHISCHEN INSTITUTE F. MATOLONI IN WIEN.

BUCHDRUCKEREI STYRIA IN GRAZ.

Bei Uebernahme des Museums in Graz fand ich in demselben eine Art von Missbildung durch fünf Beispiele vertreten, die ich bis dahin trotz der grossen Anzahl von Monstrositäten, die ich in Wien zu sehen und zum Theil zu untersuchen Gelegenheit hatte, noch nicht beobachtete. Sie gehörten jener seltenen Form von Missbildung an, wo neben einer medianen, scheinbaren Spalte der Oberlippe, einem Defect des Zwischenkiefers, des Septums der Nase und der horizontalen Siebbeinplatte, ein einfaches Grosshirn und Defect der Riechnerven sich findet.

Bei dem, an anderen Monstrositäten nicht so grossen Reichthum des Museums war ich erstaunt, von so seltener Form eine so grosse Anzahl zu finden, und gerne hätte ich mich sogleich an eine Bearbeitung dieser Missbildung gemacht, um so mehr, als ihre übereinstimmende Form sie mir als einen feststehenden Typus erscheinen liess, dem, soweit meine Erfahrungen über Monstrositäten reichten, nicht genügend Geltung widerfahren lassen worden ist. Bei näherer Untersuchung des Materials zeigte sich mir aber, dass dasselbe einerseits nicht vollkommen brauchbar war, da der grössere Theil der Präparate von den Zeiten der Chirurgenschule herstammte, schlecht conservirt und mangelhaft bewahrt worden, anderseits nicht genügend sei, um eine vollständige Aufklärung über das Wesen der Missbildung zu geben.

Ich wartete daher auf neues Material in der festen Hoffnung, dass, wo schon so viele Fälle vorhanden, auch neue sich finden werden. Und darin hatte ich mich nicht getäuscht. Nicht nur mir selbst sind weitere Fälle vorgekommen, so dass ich nun deren eilf besitze, auch in der Literatur sind mittlerweile (von Hadlich und Wille) neue Beobachtungen niedergelegt worden.

Doch ersah ich aus allen, dass meine anfangs gefasste Anschauung, in diesen Fällen einen streng abgegrenzten Typus von Missbildung anzunehmen, einer Erweiterung bedurfte, dahin, dass sie nur eine Form einer weit umfassenderen Art von Missbildung darstellen, deren Bedeutung bisher ganz übersehen oder verkannt wurde.

Es stellen nämlich diese Missbildungen mit medianer Spaltung der Oberlippe, Defect des Zwischenkiefers und einfachem Grosshirn mit Defect der Nervi olfactorii nur eine Form einer Art von Missbildung dar, deren gemeinsamer Charakter in der Missbildung des Hirns,

die mit dem Defect der sogenannten Nervi olfactorii solidarisch verknüpft ist, liegt. Allerdings finden sich daneben meist auch Abweichungen in der ganzen Bildung des Nasenapparates, aber wie ich zeigen werde, nicht immer, und ist nur jene Form, die mit den oben angegebenen Defecten verknüpft ist, die häufigste und damit bekannteste.

Die ganze Art der Missbildung und selbst diese erwähnte Form ist eine so seltene, dass auch in dem so reichhaltigen und umfassenden Werke Förster's *über die Missbildungen des Menschen* nur an zwei Stellen auf sie flüchtig Bezug genommen wird, und selbst da nicht nach seiner eigenen Erfahrung. So bei Cyklopie, S. 75, wo der Fälle von Ethmocephalie und Cebocephalie Geoffroy St. Hilaire's erwähnt wird, und in dem Capitel über Hasenscharte, S. 98, wo nur gesagt ist: »in einzelnen Fällen findet sich ein vollständiger Defect des Zwischenkiefers und des Mittelstückes der Lippe; dann erscheint die Lippe in der Mittellinie gespalten und ebenso der Oberkiefer.« Dazu sind die Abbildungen der Fälle von Bruns und Langenbeck gegeben.

Und doch hatten diese Missbildungen schon früher zum Theil eine richtige Würdigung erfahren, indem sie als Uebergangsformen von der Cyklopie zur Norm aufgestellt worden waren. Das Verdienst dürfte wohl Meckel zufallen, der in seinem berühmten Aufsatze über die Verschmelzungsbildungen in seinem Archiv für Anatomie und Physiologie 1826 zwei Formen dieser Monstrosität vor die Cyklopie stellt. Ihm dürfte J. Geoffroy St. Hilaire und Cruveilhier gefolgt sein, von denen ersterer in seiner *Histoire, gen. des anomal. de l' org.*, die von Meckel erwähnten Formen, bereichert durch seine eigene Erfahrung, als I. und II. Gattung der von ihm als Cyclocephalen benannten Missbildungen darstellt, und Cruveilhier in seinem *Traité d'anatomie pathl.*, der sie nach Geoffroy zum ersten Grad der Cyklopie rechnet.

Wie wenig aber weiterhin diese Missbildung Beachtung erfahren, zeigt eben die oben dargelegte Behandlung derselben von Seite Försters. Nicht dass sie überhaupt unbeachtet geblieben wären, aber sie wurden nach dem Standpunkte der Beobachter sehr verschieden behandelt, meist als Raritäten beschrieben, bei denen bald die Missbildung des Hirns, bald die der Nase und des Kiefers mehr hervorgehoben wurde, je nachdem sie Anatomen oder Chirurgen zur Untersuchung gelangten.

Erstere haben wohl immer durch die Missbildung, die das Hirn in den meist Einfachbleiben des Vorderhirns zeigt, und manche auch nach dem Defect der Nervi olfactorii ihre Beziehung zur Cyklopie erkannt, letztere aber sie meist nur als Spaltbildungen des Gesichtes betrachtet, und ihre Bedeutung durch die Missbildung des Hirns ausser Acht gelassen. Nur eine Zeit lang haben diese Relationen zwischen der Missbildung des Hirns und Kiefers an einer andern als

Eingangs erwähnten Form, nämlich der mit doppelter Hasenscharte und Gaumenspalte verknüpften, eine eingehendere Würdigung gefunden, nachdem sich Tiedemann für einen Zusammenhang der Spaltbildung des Gesichtes, respective Kiefers mit dem Hirndefect aussprach. Die Unrichtigkeit der Ansicht, dass im allgemeinen doppelte Hasenscharte mit Gaumenspalte von Missbildungen des Hirns, und in Specie vom Defect der Riechnerven veranlasst sei, musste sich aber bald herausstellen, und so wurde leider auch die sonst doch richtige Beobachtung dieses Zusammenhangs bei den gedachten Monstris völlig vergessen.*)

In jüngster Zeit sind zwar wieder drei Fälle**) solcher Missbildung von Hadlich und Wille näher beschrieben, und auch auf die Beziehung derselben zur Cyklopie hingewiesen worden, aber ohne dass ihre volle Bedeutung und ihre Zusammengehörigkeit mit anderen Formen erkannt worden wäre, zudem von Seite Hadlichs mit seiner völlig unbegründeten Ansicht über ihre Entstehung.

Weder auf diese noch die andern im Laufe der Zeit aufgestellten Ansichten kann hierorts eingegangen werden, sie werden bei Besprechung der einzelnen Formen ihre Erledigung finden. Dieser Rückblick sollte nur zeigen, wie wenig diese Art von Missbildung gewürdiget worden, und dass sie bisher keine umfassende Behandlung in allen ihren verschiedenen Formen erfahren hat. Der Grund für letzteres liegt nicht nur in der verhältnissmässig grossen Seltenheit, sondern scheint auch in dem Zufall begründet zu sein, der ja bei allen Beobachtungen eine so grosse Rolle spielt, bald durch glückliche Vereinigung passender Fälle den Faden zur Erkenntniss gibt, bald auf falsche Spuren leitet.

So hat auch hier, wie die kurze historische Aufzählung der Ansichten erweist, den einzelnen Beobachtern nicht umfassendes und nicht gleiches Material in Bezug auf die verschiedenen Formen der Missbildung vorgelegen. Die ersten Beobachter, Meckel, G. St. Hilaire, haben nur jene Formen gesehen, die letzterer als Ethmocephaliens und Cebocephaliens bezeichnete, sie scheinen keine Fälle mit medianer Lippenspalte oder Wolfsrachen beobachtet zu haben,

*) Wie sehr aber Tiedemanns Ansicht noch einige Zeit fortwirkte, zeigt am besten Otto in seiner sexcentorum monstrorum descriptio, der neben einer grossen Reihe von solchen Hirndefecten, die er beobachtete, und seiner Eintheilung gemäss, theils bei den Monstra microprosopa und anommata, theils bei denen mit überzähligen Fingern und Spaltbildungen anführt, in anderen Fällen die mit mangelhafter Ausbildung des Gesichtes und Gaumen-Nasenapparates verbunden waren, doch auffallend häufig die Angabe macht, dass die Riechnerven sehr zart und marklos gewesen seien. Ich kann mir die Häufigkeit dieser Angaben, gegenüber meinen Erfahrungen, nicht anders erklären, als dass möglicherweise eine Voreingenommenheit zu Grunde lag, die eben in der fortwirkenden Ansicht Tiedemanns über den Zusammenhang gewisser Hemmungsbildungen peripherer Theile, mit denen des Nervensystems begründet war, und immer neue Nahrung erhielt durch die gleichzeitigen Beobachtungen solcher Hemmungsbildung, ohne richtige Deutung des Zusammenhanges in den einzelnen Fällen.

**) Archiv für Psychiatrie, 10. B., 1. u. 3. Hft.

während hingegen wieder Tiedemann gerade die letzteren zur Untersuchung vorlagen und den meisten übrigen Autoren nur vereinzelte Fälle zu Gesichte kamen, die die Form mit medianer Spalte der Oberlippe betrafen. Nur Otto hatte ein umfassendes Material, unter dem alle Formen sich fanden, die aber bei seiner Entwicklung der Missbildungen nach den äusseren Formen derselben mit Nothwendigkeit keinen Zusammenhalt fanden.

Dazu kommt noch, dass die ältesten Beobachtungen sehr mangelhafte sind, oft nur die äussere Form Beachtung fand und selbst diese nicht die richtige Bezeichnung und Darstellung erfuhr, indem dieselben in eine Zeit fallen, in der man über die Bildung des Geruchapparates und sogar über die Existenz des Zwischenkiefers nicht allgemein im Klaren gewesen.

Die richtige Erkenntniss der Stellung dieser Missbildung hängt aber wesentlich von einer richtigen Ansicht aller in die Bildung des Geruchsorgans eingehender Theile ab. Trotzdem, wie schon gesagt, ist die ganze Art nicht durch die mangelhafte Ausbildung des Nasenapparates gekennzeichnet, sondern nur durch den Defect des ihn versorgenden Antheils des Nervensystemes, da ein Mangel des letzteren auch ohne Abweichung in der Bildung des Nasenapparates sich findet.

Am ausgesprochensten tritt diese Bildungsanomalie durch den Defect der sogenannten Nervi olfactorii am Central-Nervensystem hervor, ist aber, wie ich zeigen werde, niemals darauf allein beschränkt, sondern mit mehr oder minder, ja sogar sehr hochgradigen Abweichungen in der Bildung des Hirns verknüpft.

Da der Defect der Nervi olfactorii das in die Augen springendste und zugleich constanteste Merkmal ist, gilt es zunächst zu untersuchen, unter welchen sonstigen Veränderungen ein Defect der Nervi olfactorii gefunden wird.

Dass Defecte der Nervi olfactori erworben werden können, ist nach allen Erfahrungen gewiss.

Solche erworbene Defecte können aber nicht leicht mit den angebornen verwechselt werden, denn abgesehen von den Spuren der Veränderungen, die diesen Defect erzeugt und wohl niemals auf diese Nerven beschränkt sein werden, dürfte auch niemals ein vollständiger Defect in allen Theilen Bulbus, Tractus und Trigonum, zu Stande kommen, und kann auch nie dadurch eine Abänderung im Baue des Hirns sich entwickeln, wie wir sie bei den angebornen Defecten kennen lernen werden.

Von angebornen Defecten der Nervi olfactorii bei sonst normaler Bildung des Hirns ist mir nur jener von Heschl *in der Oest. Ztsch. f. p. Heilk. 1861* bekannt.

In allen anderen Fällen sind entweder ausgesprochene Missbilbildungen des Hirns vorhanden gewesen und auch beachtet worden,

oder die Angabe, dass das Hirn normal gewesen, meiner Erfahrung nach zu bezweifeln, um so mehr als sich in solchen Fällen daneben auffallende Missbildungen am Schädel, Gesicht und Kieferapparat fanden.

Bei Monstrositäten aber ist der Defect der Nervi olfactorii hinlänglich bekannt. Zunächst bei den cyklopischen Missbildungen, wo in den allermeisten Fällen ein vollständiger Defect der Riechnerven sich findet, in einzelnen Fällen aber auch in der Weise eine Anomalie sich ergibt, dass nur ein Riechnerve vorhanden ist.

In Anbetracht der oben schon erwähnten verschieden weiten Ausdehnung des Begriffes der Cyklopie, muss hier allerdings zunächst auseinandergesetzt werden, wie weit derselbe gefasst werden soll.

Meiner Ansicht nach können unter die cyklopischen Bildungen nur jene gerechnet werden, bei denen sich eine Verschmelzung der Bulbi oder wenigstens der Nervi optici findet, mit Einbettung der Bulbi in eine einfache Orbita. Ein Begriff, wie er nun allgemein festgehalten wird. Wohl aber nur desshalb, weil man der Ethmocephalie und Cebocephalie G. St. Hilaires vergessen, die er mit den eigentlichen Cyklopen zusammen unter die Monstres cyklocephaliens rechnete, was Cruveilhier veranlasst, sie schlechtweg zu den Cyklopen zu zählen. Eine Abtrennung derselben ist nicht nur desshalb gegeben, dass die Bulbi in gesonderten, wenn auch in dicht aneinander gelagerten Orbitis liegen, was sie hinlänglich der Form nach von den Cyklopen unterscheidet, sondern vor allen wegen der ihnen zu Grunde liegenden Störung, die nicht die primären Augenblasen betroffen, wie in allen Fällen von echter Cyklopie oder nur in untergeordneter Weise deren Entwicklung abgelenkt hat.

Sie gehören schon zur zweiten Form von Missbildungen, bei denen wir auch Defecte der Nervi olfactorii finden, eben jenen, die wir hier betrachten, und für die ich nun, ohne Sucht neue Namen einführen zu wollen, sondern nur aus Nothwendigkeit eine sie umfassende Bezeichnung zu geben, den Namen Arhinencephali und für die Missbildung an und für sich die Bezeichnung Arhinencephalie gebrauchen will, aus Gründen, die sich aus dem Wesen der Missbildung ergeben werden.

Die Zusammengehörigkeit dieser Monstra ist allerdings nicht so wie bei der Cyklopie nach der äusseren Form sofort klar, insofern sie bei weiten abweichender in ihrer äusserlichen Bildung erscheinen. Doch immerhin ist ja auch bei der Cyklopie der äussere Habitus kein gleicher und nur durch die so auffallende Verbildung in der Verschmelzung der Augen zu einem oder doch deren dichte Aneinanderlagerung in einer gemeinsamen Liedspalte und Orbita gegeben. Wie gross aber sind auch bei Cyklopie die Unterschiede in der Rüsselbildung, vom vollständigen Fehlen des Rüssels bis zur hochgradigen Entwicklung, mit Einpflanzung desselben an der Stirne über dem

Auge, ja sogar Zurückgeschlagensein gegen die Stirne (wie bei Thieren), und anderseits einem Herabtreten des Rüssels mit Ueberhängen über den unteren Theil des Gesichtes, was neben den in solchen Fällen vorhandenen doppelten und sogar durch einen Conjunctivalstreifen getrennten (aber in einfacher Orbita gelagerten) Augen von vorne dem Gesicht kaum mehr den Stempel der Cyklopenbildung aufdrückt.

Diese Einheit, die bei den Cyklopen in angedeuteter Weise doch noch in der äusseren Erscheinung in allen Formen und Graden aufrecht erhalten wird, kommt eben bei den Arhinencephalis nicht mehr zum Ausdruck. Es sind mannigfache Abweichungen in der äusseren Form gegeben, ja diese können selbst mangeln, und ihre Zusammengehörigkeit ist nur durch den Defect am Hirn, respective der Nervi olfactorii gegeben.

Betrachten wir zunächst die einzelnen Formen äusserlicher Missbildung neben denen diese Defecte am Central-Nervensystem sich fanden, so sind sie in Kürze folgende:

1. Bei Missbildungen, die zwei durch eigene Liedspalten und Orbitae getrennte Augen, aber einen Rüssel besitzen, der in der Gegend der Nasenwurzel aufsitzt. (G. St. Hilaire. Ethmocephalie.)

2. Bei Monstris mit dicht stehenden Augen und einer rudimentären Bildung der Nase, einfachen kleinen Nasenloch, schmalen Gaumen. (G. St. Hilaire's Cebocephalie.)

3. Solchen, die ausgezeichnet sind durch eine mediane, scheinbare Spalte der Oberlippe, die mit Defect des Philtrums, Zwischenkiefers und der Nasenscheidewand, häufig auch mit einer medianen Spaltung des Gaumens verknüpft ist.

4. In manchen Fällen doppelter Hasenscharte und Wolfsrachen, selten einseitigen, solchen Bildungen mit oder ohne Verkümmerung des Zwischenkiefers und Septum der Nase.

5. Bei vollkommen normaler Gesichtsbildung neben Trigonocephalie.

Nach dem mir vorliegenden Material, unter dem bis auf den ersten Typus alle Formen vertreten sind, und nach den mir aus der Literatur zugänglichen Fällen, kann ich nur diese fünf Formen aufstellen. Ob nicht auch neben ganz normaler Bildung des Schädels oder doch wenigstens ohne Trigonocephalie solche Defectbildungen sich finden, will ich vorderhand dahingestellt sein lassen. Der oben angezogene Heschl'sche Fall und andere würden dafür sprechen.

Bei der wenig gekannten Art dieser Missbildung, dem Reichthum an Formen, ist es wohl am zweckdienlichsten, vor dem Eingehen auf das allgemeine Wesen derselben, und der ihrer Bildung zugrundeliegenden Veränderung, die einzelnen Formen zu betrachten.

Ethmocephalie.

Diese Form der Missbildung, die J. G. St. Hilaire aufgestellt, ist unter meinem Material nicht vertreten. Sie dürfte überhaupt die seltenste der Formen der Arhinencephalie sein, denn auch Geoffroy beschreibt sie nicht nach eigener Erfahrung, sondern nach dem von Meckel beschriebenen Fall von einem Kalb und von Meckel citirten Fall an einem menschlichen Foetus, den Isenflamm beschrieben. Auch in der Literatur fand ich nur noch eine Beobachtung, die ganz zweifellos hieher zu rechnen ist bei Otto unter Nr. CIX an einem Lamm.

In Anbetracht, dass in dieser Arbeit doch nur die menschlichen Missbildungen besprochen werden, und die thierischen nur in so weit, als es zum Vergleiche nöthig ist, könnte ich daher nur jenen Fall von Isenflamm, den Meckel citirt, anführen. Da dieser aber zur Erläuterung ungenügend, bin ich angewiesen, gerade für diese Form auch die beiden oben angeführten Fälle thierischer Missbildung genauer in Betracht zu ziehen.

Ueber den ersten Fall (v. Isenflamm) gibt Meckel an:

»Bei einem reifen menschlichen Foetus *(Fig. 1)* finden sich an der gewöhnlichen Stelle zwei Augenbrauen, zwei Augenhöhlen und in diesen zwei Augen, die aber von zwei ganz verschlossenen Augenliedern bedeckt sind. Die Nase fehlt durchaus, aber an Stelle der Nasenwurzel hängt eine von der allgemeinen Bedeckung bekleidete, durch Grösse und Gestalt genau mit der Ruthe eines neugebornen Kindes übereinkommende, an ihrem vorderen Ende selbst mit einer vorhautähnlichen Bedeckung bekleidete Erhabenheit. Die Gegend zwischen der Stirnglatze und der Oberlippe ist zur Aufnahme dieses Rüssels, den sie aufnimmt und der nur wenig aufgehoben werden kann, etwas ausgehöhlt.«

Fig. 1.

An dem Kalb, das Meckel beschrieben, fand sich die gleiche Bildung, die Augen sind einander sehr nahe gerückt, und über den Augen liegt ein von einer schlaffen Haut bekleideter Rüssel, mit zwei Oeffnungen an seinem kahlen Ende, den Nasenlöchern. Zwischen beiden befindet sich die perpendiculäre Scheidewand, die sich durch die ganze Länge des Rüssels erstreckt.

Nach diesen Beobachtungen hat Geoffroy für seine Ethmocephalie folgende Charaktere aufgestellt:

Zwei vollständig getrennte, und etwas von einander abstehende Augen, mit einem nur halb atrophirten Nasenapparat. Die Nasenwurzel, obschon sehr missgestaltet, vorhanden, an Stelle der Nase eine cylindrische Erhabenheit oder ein Rüssel, der völlig häutig, an seinem Ende die unvollkommen ausgebildeten oder zu einer einzigen Oeffnung verschmolzenen Nasenlöcher trägt.

Es steht diese Form, wie die Rüsselbildung zeigt, der Cyklopie am nächsten, und wurde daher auch von Meckel und Geoffroy als die von der Norm am wenigsten abweichende Bildung, als Uebergang zur echten Cyklopie angesehen. Unter dieser wieder steht sie jener Form am nächsten, die Vrolik in seinen *Tabulae ad illustrandam embryogenesim Tab. LVII, Fig. 7—13* abbildet, und als die fünfte Art der Cyklopie aufstellt. *(In ea proboscis deorsum dirigitur cylindro osseo sustentata, ita ut magis ad naturalem formam accedat — Oculus est vel simplex vel duplex.)* Auch diese Form der Cyklopie scheint wie die Ethmocephalie sehr selten zu sein, da ausser den beiden Fällen die Vrolik anführt, keine bekannt zu sein scheinen, indem ihrer trotz der Wichtigkeit, die sie als Uebergangsformen zum Normalen haben, keiner Erwähnung geschieht.

Doch scheidet sie sich strenge von der Ethmocephalie, so gross die äusserliche Aehnlichkeit durch die Rüsselbildung überhaupt und durch die Richtung derselben nach abwärts ist, durch die Lage der Augen. Denn wenn auch zwei Augen bei dieser Form vorhanden sein können, so liegen sie, wie aus den Abbildungen Vroliks hervorgeht, wenn er dessen auch nicht in der Charakterisirung erwähnt, nicht in getrennten Orbites, wie bei Ethmocephalie, sondern in einer einfachen Orbita.

Wenn also durch die Sonderung der Augenhöhlen die Ethmocephalie strenge von der Cyklopie geschieden ist, so frägt es sich doch, mit welchem Recht dieselbe nach der Art der Hirnbildung zur Arhinencephalie gezählt wird. Da in den beiden oben angeführten Fällen keine weitere Untersuchung angestellt worden zu sein scheint, indem nur die äussere Beschreibung der Missbildung vorliegt, kann auch zunächst nur diese äussere Form, die in der rüsselförmigen Missbildung des Nasenapparates gegeben ist, ohne dass eine eigentliche Cyklopie vorliegt, als Grund angegeben werden. Denn wie die Erfahrungen bei Cyklopie lehren, ist diese so hochgradige Verkümmerung des Nasenapparates immer verknüpft mit Missbildungen des mit ihm in Connex stehenden Antheils des Central-Nervensystemes, häufig einem vollständigen Defect, selten einer Verschmelzung der Riechnerven oder es findet sich doch eine hochgradige Verkümmerung derselben, so dass sie mangelhaft ausgebildet, marklos oder

zu zart sind. Dieser Analogieschluss wird aber wesentlich gestützt durch die folgenden Formen der Arhinencephalie, in denen wir nicht nur Missbildungen des Hirns, sondern bei weit geringerer Verkümmerung des Nasenapparates meist völlige Defecte der Riechnerven finden. Dass aber auch bei Ethmocephalie das Hirn im hohen Grade missstaltet und erhebliche Störungen auch in Bezug auf die Ausbildung des nervösen Antheils des Geruchorganes vorhanden, zeigt der von Otto beschriebene Fall. Er beschreibt dieses als mikroprosopum, bezeichnet Monstrum *(ovinum)* folgendermassen:

Transitum facit quasi ad cyclopum genus sed duos oculos habet . . . Infra frontem stylus osseus assurgit, cui proboscis cartilaginea plus pollicem longa adhaeret, quae unum canalem continet juxta cranii cavum in caecum finem desinentem . . . Orbitae non nisi proboscide separatae sunt, ceterum satis recte formatae, sed septo carent et intus coeunt . . . .

Quum cranium aperitur, desiderabantur sinus longitudinalis et durae matris recessus processibus mamillaribus destinati; tamen tentorium cerebelli aderat. Cerebellum satis rectam formam, cerebrum vero valde abnormem habet. Efficit enim in parte antica unum magnum, oblongum et aqua impletum saccum ita ut nullum divisorum haemisphaeriorum aut gyrorum vestigium comparent. Parietes hujus sacci lineam fere crassi et glabri sunt atque ex cano rubent; posterior ejus pars eminentiam quadrigeminam et glaudulam pincalem non obteget, ita ut ambae patent. In basi cerebri hi nervi oriuntur primum duo fila albida, fulgentia, tenuissima et crinum crassitudinem habentia, quibus nervi olfactorii indicari videntur. Haec omni medulla carent et e sola vagina constant. Alter nervus est opticus; is in medio cerebri oritur, simplex prope basin ante ipsum infundibulum, et usque ad foramen durae matris simplex est et nervorum vagina circumdatus; deinde autem anteriora versus latior fit et in duas partes dividitur atque, simulac latum foramen opticum permeavit, in duos nervos finditur qui inter se discedentes uterque ad suum oculi bulbum pergunt.

Ausserdem fand sich der Schädel klein, die Stirne schmal, in der Stirnnaht bis auf einen oberen kleinen Theil vollkommen verwachsen, die Pfeilnaht fester, das os interparietale mit den Scheitelbeinen verschmolzen, der Oberkiefer sehr kurz und ein wenig ausgehöhlt. Von den Nasenbeinen nur eine Spur im oberen Theil des knorpeligen Rüssels, an dessen Basis ein Knochenplättchen, — das knöcherne Septum des Siebbeines, die beiden Thränenbeine unter der Basis des Rüssels verschmolzen und die vorderen Spitzen der Jochbeine bis nahe zur Berührung genähert. Die vorderen Ränder der Oberkieferbeine so verbunden, dass keine Spur eines Zwischenkiefers sich findet. Auch die beiden kurzen Gaumenbeine, dort, wo sie die

Choanen begrenzen, welche aber mit dem ganzen Nasencavum fehlen, unter sich vereinigt, so dass sie eine knöcherne Platte bilden, die in der hinteren Nasenöffnung liegt.

Die Berechtigung, dieses Monstrum zu den Ethmocephalen zu zählen, geht wohl aus der Beschreibung zweifellos hervor. Zunächst hebt ja Otto schon den Unterschied von der Cyklopie hervor, dass zwei Augen vorhanden waren *(duos oculos habet)*, dann spricht er von Orbitae, was in Anbetracht dessen, dass er sie als wohlgebildet bezeichnet, doch feststellt, dass sie an ihrer Eingangsöffnung getrennt waren, wenn auch nur durch die Basis des Rüssels, und sie weiterhin, im Inneren untereinander confluirten *(septo carent et intus cocunt)*. Diesen Zustand werden wir selbst noch bei der zweiten Form, wenn auch vielleicht in einem geringeren Grade, als er hier vorhanden war, beobachten. Da also zweifellos dieser Fall der Ethmocephalie beizuzählen ist, so wird er von um so grösserer Bedeutung durch die genaue Beschreibung seiner Details, die in den anderen Fällen nur erschlossen werden können.

Zunächst wegen der Veränderung des Hirns, das im Vorderhirn in eine grosse längliche Blase umgewandelt ist, die aber doch nicht so gross geworden, dass sie das Mittelhirn (die *Corp. quadrigemina)* deckte. Insofern hier nicht die geringste Ausbildung im Inneren der Blase beschrieben wird, und nur angegeben ist, dass die Wandungen fast eine Linie dick, glatt und gelbröthlich waren, liegt wohl einer der höchsten Grade der Verkümmerung des Vorderhirns vor, höher als in jedem der später zu besprechenden Formen der Arhinencephalie und nur zu vergleichen mit hochgradigen Formen von Cyklopie. Wie nahe dieser auch diese Missbildung und die Ethmocephalie überhaupt steht, zeigt der im Ursprung einfache Opticus, der sich erst am Durchtritt durch den Durasack in zwei Nerven theilt. Man könnte demnach von dieser Fusionsbildung ausgehend, trotz der abweichend äusseren Form diese Bildung vielleicht noch zur Cyklopie rechnen wollen, aber insofern als doch eine Grenze für die Cyklopie gegeben werden muss, wir auch noch bei den weiteren Formen der Arhinencephalie diese Neigung zur Fusionsbildung im Bereiche der primären Augenblasen sehen, man auch als Cyklopie nur jenen Zustand bezeichnet, wo die Bulbi verschmolzen, oder doch in einer Orbita lagern, kann dieser Fall nur zur Ethmocephalie gezählt werden. Es spricht, wie die späteren Betrachtungen zeigen werden, gerade dieses Verhältniss erst recht für diese Auffassung.

Noch interessanter ist dieser Fall aber, da er auch Aufschluss gibt über die Verhältnisse der Riechnerven und Riechlappen. Letztere haben wohl ganz gefehlt, die Riechnerven waren auf haarfeine, marklose Fäden reducirt, also auch im höchsten Grade defect.

Dem entsprechend, finden wir auch den ganzen Schädel, namentlich im Gesichtstheile, und besonders durch den aus ihm zum Theile herausgehobenen Nasenapparat missstaltet, den Hirnschädel entsprechend der mangelhaften Hirnentwicklung, überhaupt sehr klein, in der Stirnnaht, und an den Nähten des os interpartietale verknöchert. Das Siebbeinseptum fehlt; ob die seitlichen Platten erhalten, ist nicht angegeben, aber möglich; die Oberkiefer klein, in der Mittellinie aneinander gelagert, der Zwischenkiefer fehlend, auch die Thränen- und Gaumenbeine verschmolzen, die Jochbeine mit ihren vorderen Enden einander bis zur Berührung genähert.

In der Kleinheit des Schädels und besonders des Gesichtes, der Verschmelzung und Verengerung des ersteren in der Stirne, dem Fehlen der Zwischenkiefer und gesammten Septums der Nase, steht diese Form den beiden folgenden sehr nahe, und unterscheidet sich nur durch den völligen Defect eines Nasencavums, dem Aneinanderrücken der Jochbeine von ihnen, nähert sich aber damit ebenso sehr der Cyklopie, als in allen anderen Erscheinungen der Defectbildung.

Wir sehen also, dass diese Form der Ethmocephalie nicht bloss äusserliche und auf diese äusserlichen Theile beschränkte Missbildungen aufweist, sondern auch, wie übrigens wohl von vorneherein ersichtlich, sehr erhebliche Missbildungen am Schädel und Gehirn zeigt.

Bei der nahen Beziehung, die dieselbe zur Cyklopie besitzt, ist es erklärlich, dass in allen Theilen die Abweichung den bei Cyklopie vorfindlichen sehr ähnlich sind, und sich nur in Bezug auf die Sonderung der Augen, die Stellung und Richtung des Rüssels unterscheide.

Wir können somit, um alle Charaktere zusammen zu fassen, wobei freilich bei der geringen Anzahl und mangelhafter Untersuchung der einschlägigen Fälle auf die Cyklopie einerseits, und auf die übrigen Formen der Arhinencephalie andererseits Rücksicht genommen werden muss, folgende Zeichen aufstellen:

Zwei Augen in gesonderten Liedspalten und wenigstens theilweise gesonderten Orbitis, einen Rüssel oder diesem ähnliche Verbildung der Nase, der unter der Stirn in der Gegend der Nasenwurzel sitzt, nach abwärts gerichtet ist. Kleinheit des Schädels, und besonders des Gesichtes mit Fehlen der Zwischenkiefer und des gesammten Septum der Nase, wenn dieses nicht im Rüssel erhalten, fehlen der Muscheln, des Siebbeines in seiner horizontalen und verticalen Platte, Aneinanderlagerung der Oberkiefer und Gaumenbeine in der Mittellinie. Mangelhafte Entwicklung des gesammten Vorderhirns, Defectbildung oder Verschmelzung der Riechnerven, getrennte oder zum Theil verschmolzene Nervi optici.

Diese Defectbildungen am Hirn und den Nerven dürften sich wohl ebenso variabel verhalten, als bei Cyklopie überhaupt, und

ganz besonders muss in Bezug auf die angegebene mögliche Verschmelzung der Riechnerven darauf hingewiesen werden, dass in dieser Beziehung die Cyklopie in ihren höher entwickelten Formen sich sehr verschieden verhält. So zeigen jene mit ausgebildeten Rüssel, wie sie Vrolek in seiner vierten Art aufstellt, mit schon meist doppelten Augen oder wenig verschmolzen, und ganz besonders die oben erwähnte fünfte Art nicht immer einen vollkommenen Defect der Nervi olfactorii, sondern auch Verschmelzung derselben zu einem einfachen Nerven oder sogar zwei mangelhaft entwickelte Nervi, wo der Rüssel durch ein Septum getheilt ist.

Cebocephalie.

So benennt Geoffroy St. Hilaire diese zweite Form der Missbildung, die er mit Unrecht der Ethmocephalie nach, und zwischen sie und die echte Cyklopie stellt, während sie hier als zweite Form der Arhinencephalie wohl einzureihen ist. Denn während bei der früheren Form die Nase zu einem Rüssel umgestaltet, noch aus dem Gesicht herausgehoben war, ist hier die Nase an ihrem Platz, aber verkümmert, so dass ihre Wurzelgegend ganz flach ist, und nur ihre Spitze, und selbst die in missstalteter Form, meist nur mit einem Nasenloch oder vielmehr einer kleinen Nasenöffnung ausgestattet, hervortritt; die Augen sind einander stark genähert, die Liedspalten häufig abnorm gestellt.

Diese Aehnlichkeit der Gesichtsbildung mit einigen Arten amerikanischer Affen, die schon den ersten Beobachtern aufgefallen, hat Geoffroy veranlasst, dieser Art der Missbildung den Namen Cebocephalie zu geben. Auch hier stützte sich derselbe bei Aufstellung der Form zunächst auf fremde Beobachtungen, und zwar einer von Soemmering, die dieser 1791, *Abbildungen und Beschreibungen einiger Missgeburten*, veröffentlichte, indem ihm nur ein Fall bei einem Schwein vorkam, wo es ihm aber nicht gestattet war, eine genauere, innere Untersuchung vorzunehmen.

Auch diese Form ist eine ausserordentlich seltene. Ich konnte in der Literatur ausser dieser von Soemmering gemachten Beobachtung am Menschen nur vier weitere finden:

Otto: Sexcentorum monst. descriptio No. CI.

Luschka: Virchow Archiv, XVIII. B., S. 168. Ueber angeborne Atresie der Choanen.

Arnold: Virchow Archiv, 38. B., S. 145. Beschreibung einer Missbildung mit Agnathie und Hydropsie der gemeinsamen Schlund-Trommelhöhle.

Gross: Philadelph. medical times. Virch. Hirsch, Jahrsb. 1875, I. B., S. 330.

Von Thieren hat Otto am gleichen Orte noch vier weitere Fälle, drei beim Schwein, einen bei einem Lamm (CVI—CVIII und CX) beschrieben.

Doch scheinen diese Missbildungen bei Thieren weit häufiger zu sein. Dies geht aus der Beschreibung Gurlt's von gewissen Formen

thierischer Missbildung hervor, die er im *Encyklopädischen Wörterbuch der medicinischen Wissenschaft, Berlin 1840,* unter dem Artikel Monstrum gibt. Er führt hier unter den einfachen Monstris durch Defectbildung als zehnte eine von ihm Brachyrhynchus benannte Form an, deren Charakter er also angibt:

»Der Oberkiefer ist zu kurz, weil (bei den Thieren) die Zwischenkiefer fehlen, daher ragt der Unterkiefer mit der Zunge über den Oberkiefer hervor; die Nasenhöhlen sind zu kurz und zu enge, weil die Oberkieferbeine an ihren Gaumenfortsätzen, zwischen welche die des Zwischenkiefers eingeschoben sein sollten, verwachsen sind; zur Verengerung der Nasenhöhlen trägt auch die abweichende Stellung der Nasenbeine, die hier steil, dachartig, gegen einander stehen, noch bei.«

»Diese Missbildung kommt für sich nur selten und nur bei Thieren vor, ist aber mit anderen Missbildungen des Kopfes nicht selten vorhanden.«

Ferner beschreibt Gurlt am selben Ort als achtzehnte, eine Art der Missbildung, die die mannigfachsten Missstaltungen des Körpers und die wechselndsten Formen zeigt, die er Perosomus benennt, und gibt als vierte dieser eine Form an, von der er sagt:

»Sie zeichnet sich besonders durch mangelhafte Bildung des Skelets aus. Der Kopf hat keine Nasenhöhlen, weil Zwischenkiefer und Nasenbeine fehlen . . . . «

Otto reiht die Cebocephalen theils zu den Monstra mikroprosopa — *in quibus plures partes facici desunt, eo magis cerebrum anteriorcsque ejus nervi aut deficiunt aut morbosa sunt,* die er als Unterabtheilung des vierten Genus M. aprosopa anführt oder zu dem fünften Genus, Monstra anommata, die er so definirt: *Occuli aut vere desunt aut magnopere imminuti sunt; cerebrum hydropicum; anteriores ejus nervi aut nulli aut vitiosi. Saepe accedit nasi deformitas et quaedam cyclopiae similitudo. — M. mikrophthalma magis minusve monstorum anommatorum similitudinem referunt.*

Darnach folgt das sechste Genus M. Cyklopia.

Es unterliegt also keinem Zweifel, dass diese Form, wenn auch meist nicht rein für sich, bei Thieren häufiger ist, was wohl, wie die bei Thieren, namentlich den Schweinen, häufig vorkommende Cyklopie, in der mächtigen Entwicklung des gesammten Nasenapparates und seiner Anlage genugsam Erklärung findet.

Aber wie schon aus den angeführten Bezeichnungen, die Gurlt und Otto diesen Monstris gibt, hervorgeht, ist das Wesen derselben nicht erkannt, und nur die äusserliche Form in der Kürze des Rüssels oder Kleinheit des Gesichtes beachtet worden, oder gar wie von Otto durch seine Einreihung unter die M. anommata, der zufällige Defect der Bulbi oder deren Kleinheit wie bei den mit

Mikrophthalmie. Wohl aber haben beide, wenn sie sich auch nur an die äusserlichen Merkmale hielten, und nur einige von diesen berücksichtigten, die Stellung der Missbildung und ihre nahe Verwandtschaft zur Cyklopie anerkannt.

Anders verhält es sich freilich bei den von Gurlt unter Perosomus beschriebenen Missbildungen, wo diese Defectbildung neben viel auffallenderen und schwereren an den übrigen Theilen vorhanden ist, so dass sie in Hintergrund tritt, und mit Recht wenigstens keine grössere Beachtung bezüglich der Stellung für diese Missbildung findet. Aber wie schon Gurlt anführt, kommt diese Form beim Menschen nicht vor. Darin hat er aber entschieden Unrecht, dass er seine als Brachyrhynchus aufgestellte Form nur den Thieren zuweist, sie kommt wie die fünf angeführten, und mein Fall zeigt nicht nur überhaupt, sondern auch ganz rein vor, d. h. mit keinen anderen erheblichen Missbildungen combinirt, wie die Fälle von Soemmering, Luschka, Gross und mir zeigen. Im Falle von Otto und Arnold waren allerdings noch wesentlich andere Missbildungen im Bereich der Kiemenbögen vorhanden.

Ich will nun zunächst den von mir genau bearbeiteten Fall anführen, und an diesem, der in jeder Beziehung vollendet die Form der Missbildung zeigt, das bisher über dieselbe durch die anderen Beobachtungen festgestellte besprechen.

I. Fall.

Defect des Zwischenkiefers, des gesammten Septums der Nase und der horizontalen Siebbeinplatte mit Synostose der Stirnbeine, der Oberkiefer, der Gaumenbeine, rudimentären Nasenbein, einfache, kleine, blindendigende Nasenhöhle mit einfacher kleiner Nasenöffnung, einfaches Vorderhirn mit Defect der Riechnerven. Loch im Septum ventriculorum, Uterus bicornis.

Stammt von einem neugebornen Mädchen, das zwei Stunden alt geworden, der Körper 19″ lang, gut genährt, nach allen Zeichen vollkommen reif. Die Nabelschnur nur 2‴ dick, enthielt nur zwei Gefässe und wenig Schleimgewebe.

Der Schädel *(Fig. 2 und 3)* kleiner, in der Stirn auffallend schmal und stark gekielt. Das Gesicht länglich, die Augenliedspalten 14 mm. lang, horizontal*) gestellt, 16 mm. mit ihrem inneren Winkel von einander entfernt. Der Nasenrücken abgeflacht, die Nasenspitze von einem

*) Da die Beschreibung nach dem ausgestopften Balg gemacht ist, kann über die Stellung der Liedspalten keine sichere Angabe gemacht werden.

stumpf conischen Zapfen gebildet, der an seiner Basis im Querdurchmesser 17, im Längsdurchmesser 15 mm. misst, von oben her, gegen den Nasenrücken durch eine schmale, bogige Furche abgegrenzt ist. Die untere Fläche etwas abgeplattet, so dass die Spitze des Conus mehr nach aufwärts sieht. Innerhalb dieser Fläche findet sich eine bis an die Basis reichende rhombische Grube, die in der oberen Hälfte mehr ausgezogen flacher, mit ihrer Spitze gegen die Nase gerichtet ist; in der Mitte ihrer unteren, breiteren, kürzeren Hälfte eine rundliche Lücke, durch welche eben noch eine anatomische Sonde mit ihrem Knopf dringen kann. Von der Nase zieht in der Mittellinie eine sanfte Furche gegen die Oberlippe, die so die Abplattung derselben im Philtrum vortäuscht. Die Mundspalte nur zwei Centimeter breit, queroval. Gaumen geschlossen, sehr schmal und gekielt. In den Eingeweiden fanden sich folgende Abweichungen von der Norm.

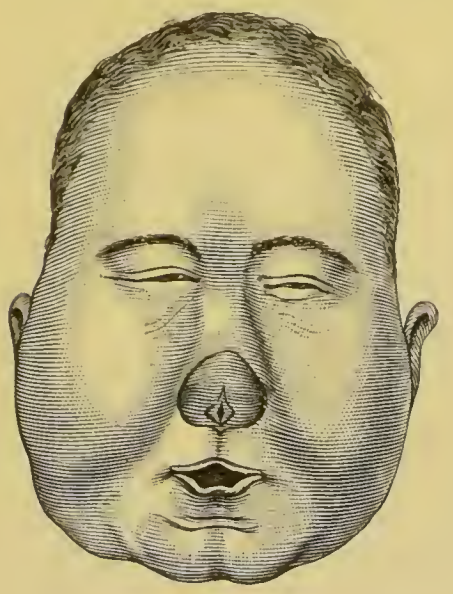


Fig. 2.

Fig. 3.

Schilddrüse und Thymusdrüse um die Hälfte vergrössert, erstere sehr reich vascularisirt; das Herz in seiner rechten Hälfte sehr gross, die Aorta mehr nach rechts stehend, weit, die Pulmonalarterie enger, zartwandig. Erstere biegt zur Aorta descend. um. Der Ductus Botalli enge und zart.

Der rechte Ventrikel verdickt. Im Septum ventriculorum, und zwar dem hinteren Antheil des vorderen Septum, eine rundliche 4 mm. im Durchmesser haltende Lücke. Das Septum atriorum im membranösen Theil auf einen 1·5 mm. breiten Randsaum und einen von diesem in der Mitte vom oberen zum unteren Theil ausgespannten, kaum 2 mm. breiten Streifen reducirt.

Die Leber blutreich, Milz und Nieren aufs doppelte vergrössert; Auch die Nebennieren sehr gross. Die Nieren auffallend stark gelappt. Der Uterus gross, dick, im Fundus sehr breit und in der Mitte eingekerbt, so dass die Hörner stark divergiren; sein Cavum wie die Scheide einfach. Nur linkerseits die Nabelarterie entwickelt, bedeutend stärker als normal.

Der (sub No. 1063) aufbewahrte Schädel *(Fig. 4)* hat einen Umfang von 263 mm., eine Länge von 95 mm., eine grösste Breite, die beiläufig in die Mitte der Scheitelbeine fällt, von 73 mm.; die Höhe beträgt 82 mm.

Das Stirnbein von der Mitte einer Coronarnaht zur anderen 61 mm. breit, ist scharf gekielt und zeigt nur einen beiläufig in der Mitte seiner Höhe gelegenen scheinbar einfachen Höcker, in dem von oben und unten der Kiel winklig ausläuft. Dasselbe ist gegen die Nasenwurzel zu verdickt, und mit tiefen in der Richtung gegen den Höcker convergirenden kurzen Gefässfurchen aussen bezeichnet. Die Nasenfortsätze, vom Rand der Orbita gemessen, sind 0·5 cm. lang, kaum 3 mm. breit und äusserlich durch eine schmale Furche getrennt, die sich noch, aber nur ganz oberflächlich 1·5 cm. über sie zwischen den Schuppentheilen an dem diese vereinigenden Kiel fortsetzt. Von oben sind die beiden Schuppenhälften durch das gleichfalls in eine schmale oberflächliche Furche auslaufende untere Ende der beiläufig normal grossen vorderen Fontanelle getheilt, die sich nach hinten in die ungefähr über einen halben Centimeter breite Interstitialmembran zwischen beiden Scheitelbeinen fortsetzt. Letztere verbreitet sich in der unteren Hälfte, indem die Scheitelbeine beiderseits mit einem ausgeschweiften Rand früher enden auf 2·5 cm., um sich vor dem hinteren Ende des sagittalen Randes wieder etwas zu verschmälern, indem hier die Knochen in langen Strahlen (bis 1 cm. Länge) auslaufen. Auch die übrigen Interstitialmembranen breiter als normal, die unteren Fontanellen offen. Die Scheitelbeine kürzer, Hinterhauptschuppe schmal, vertikal gestellt.

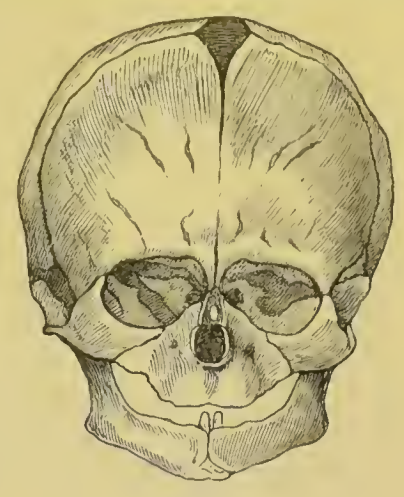


Fig. 4.

Die hintere Schädelgrube schmal, aber tief; auch die mittlere verschmälert, am stärksten aber die vordere; diese sehr kurz nach hinten geneigt. Basaltheile des Hinterhaupts und Keilbeines verschmälert. Die vorderen Keilbeinflügel kurz, nach vorne gerichtet, in der Mitte wohl aneinander gelagert, aber nicht verschmolzen, stehen nur mit hinteren lang ausgezogenen Wurzeln mit dem Körper in Verbindung, eine einfache, rundliche 0·5 cm. lange Lücke, das einfache Foramen opticum zwischen sich fassend, das nach vorne durch ihren bogig ausgeschweiften hinteren Rand, der dem Limbus entspricht, nach hinten von der oberen Sattelfläche des Körpers begrenzt wird, welche sich gegen dasselbe nach vorne senkt. Die Siebbeinplatte, Crista galli, fehlt, und findet sich an ihrer Stelle nur ein kleiner grubiger Spalt vor dem Rande der Keilbeinflügeln zwischen den hinteren Enden der vollkommen synostosirten partes orbitales des Stirnbeins, welche durch die in convergirender Richtung nach unten abgebogenen, in der Grube nicht verwachsenen medialen Ränder der Orbitaltheile begrenzt wird

Die Orbitae 17 mm. breit und nur 10 mm. hoch, durch eine 3 mm. breite, wie angegeben bloss von den sehr langen processus nasales der Stirnbeine gebildete Nasenwurzel geschieden. Ihre Eingangsöffnung durch starke Ausbiegung des Randes an den Jochbögen nach unten aussen ausgezogen. Ihre Höhlen klein und enge, die Decke derselben flach, von hinten unten nach vorne oben schief aufsteigend; ihr Boden stark ausgehöhlt, schmal, dabei convergiren dieselben sehr stark nach hinten, um unmittelbar vor dem wie angegeben grossen einfachen Foramen opt. miteinander in Verbindung zu treten. Dem entsprechend sind die inneren von den zarten Thränenbeinen und seitlichen Siebbeinplatten gebildeten Wände dermassen dicht aneinander gerückt, dass sie sich in der Mittellinie fast berühren und nach hinten convergirend mit einander an dem Rand der Communicationslücke zwischen beiden Orbitis verschmelzen.

Die Jochbeine klein, in noch höherem Grade die Oberkiefer. Letztere namentlich schmal und durch das vollständige Fehlen des Zwischenkiefers so aneinander gerückt, dass sie sich in der Mittellinie aneinander legen.

Die processus nasulas schmal, fast senkrecht nach aufwärts und mehr nach vorne gerichtet, stossen fast schon in der Höhe des unteren Orbitalrandes mit den langen Nasenfortsätzen des Stirnbeins zusammen und sind 3 mm. von einander abstehend, durch eine durchsichtige Membran verbunden, in der, und zwar der unteren Hälfte der Nasenfortsätze der Oberkiefer entsprechend, ein 3 mm. langes, 2 mm. breites, länglich, dreieckiges Knochenplättchen eingelagert ist, das mit seiner Spitze nach aufwärts, mit seiner Basis nach abwärts gerichtet, bis an den Rand der vorderen Nasenapertur heranreicht.

Diese ist 1 cm. hoch und 5 mm. breit, vertikal gestellt, und liegt selbst nicht in ihrer unteren Hälfte im Niveau der vorderen Kieferfläche, indem die von dieser abtretenden und in der Mitte mit einander verschmolzenen Process. nasal. auch an der unteren Umrandung einen 2 mm. hohen knöchernen Saum bilden, der gleich dem Rand der Ausgangsöffnung einer Trompete umgebogen ist.

Diese einfache, durch kein Septum getheilte Oeffnung führt in ein durch völligen Mangel des Septum einfaches Cavum, das nur 15 mm. lang, nach hinten abgeschlossen, schmal, niedrig, nach oben und hinten gerichtet ist. In demselben finden sich beiderseits sehr kleine untere und obere Muscheln. Die untereinander verschmolzenen Oberkiefer bilden einen sehr schmalen kurzen Gaumen, an dessen Mittellinie ihre Gaumenplatten, sowie jene der Gaumenbeine unter Bildung eines 3 mm. hohen Kiels verschmolzen sind, und so der Gaumen seitlich von diesem Kiel zwei tiefe, längsverlaufende Furchen zeigt, welche nach aussen von den Alveolarfortsätzen abgegrenzt

werden. Diese mit den Keimen von zwei Milchbackenzähnen und je einem Eckzahn ausgestattet, welche in der vordersten Alveole, die an der Anlitzfläche stark vorspringt, eingelagert sind. Zwischen diesen beiden findet sich aber an der Gaumenfläche eine mit einem Schneidezahnkeim ausgestattete kleine Alveole, die an der Aussenfläche nicht deutlich hervortritt und am vorderen Ende des angegebenen Gaumenkiels liegt.

Die Flügelfortsätze des Keilbeins sowie die verticalen Theile der Gaumenbeine klein, vollständig vertikal gestellt, letztere zu einem dreieckigen, zwischen erstere eingeschobenen Knochen verschmolzen.

Der Unterkiefer klein, schmal, kurz, zart, mit zwei inneren, sehr kleinen und fast spitzen Schneidezähnen ausgestattet, die nur lose in der Gingiva stecken.

Der Clivus gegen den fast horizontal liegenden vorderen Theil der Basis unter einem Winkel von 45° geneigt, die Schädelbasis dadurch noch mehr verkürzt, als ohnehin durch die mangelhafte Entwicklung namentlich der vorderen Antheile. Der Abstand der Mitte des vorderen Randes des Foramen occipitale von der Nasenwurzel 47 mm., vom vorderen Rand der Keilbeinflügel 40 mm.

Die am Balg des Gesichtes haftenden Augen sind klein (von 8 mm.) Durchmesser, sonst normal, die Nervi optici zart. Anscheinend waren die Augen-Muskeln normal.

Sehr eigenthümlich ist das Hirn. An der Dura fand sich kein Sichelfortsatz. Das Grosshirn bildet eine schildförmige 9 cm. breite, und 7 cm. lange aussen convexe Platte, die nach einem Einritz an der Oberfläche, welcher dem im Scheilbein hinter dem Coronalrand (etwa 1 cm.) angelegten bogig über den Scheitel verlaufenden Schnitt entspricht, sehr steil aufrecht gestanden haben muss, und so weit mit ihrem hinteren Rand, vom Kleinhirn abstand. Der dadurch freie Raum war ausgefüllt von einer von Hirnhäuten umschlossenen Wasserblase, die eingelagert zwischen der aus dem Vorderhirn hervorgegangenen Platte und dem Zwischenhirn, von obenher Vierhügel und Kleinhirn, respective dessen Zelt deckte, bei Eröffnung des Schädels durch den Horizontalschnitt miteröffnet wurde, so dass das Wasser ausfloss, worauf die Platte niedersank und das Hirn scheinbar nur zur Hälfte den Schädelraum ausfüllte. Es findet sich daher auch nicht die ganze Blase erhalten, sondern nur, indem sie von hintenher eingerissen worden, ihre Ränder aber im deutlichen Zusammenhang mit dem Hirn.

Die angegebene Platte *(Fig. 5)* zeigt an ihrem vorderen, breiten, abgerundeten Rand in der Mitte eine tiefe, breite, sich noch etwas auf die convexe Fläche fortsetzende Furche, durch welche beiderseits auf die Convexität auslaufende Windungen so abgegrenzt werden,

dass sie in Form stumpfer, niederer Stirnenden vorspringen. Die convexe Fläche der Platte ist durch keine Medianspalte getheilt, sondern nur mit an den Seiten längsverlaufenden, tiefen, breiten, in der Mitte queren, seichteren und schmäleren Furchen, und dem entsprechend aussen breiten, längsverlaufenden, mitten schmäleren, querverlaufenden Windungen bezeichnet, die mit von zahlreichen, stark geschlängelten Venen ausgestatteten Hirnhäuten überkleidet sind. Der hintere Rand der Platte verläuft fast vollkommen gerade und quer so, dass dieselbe nach hinten viereckig, mit leicht abgerundeten Ecken erscheint. Hebt man die Platte empor, so zeigt sich ihre untere Fläche leicht ausgehöhlt, von den abgerundeten Rändern her in einer Strecke von fast 2 cm. mit Rinde überkleidet und parallel an dem Rande gefurcht, von Hirnhäuten überzogen, die wie die Rinde an einem vorne 3, am hinteren Rand 5 mm. breiten, flachrundlichen, weissen, glatten Randbogen enden, welcher in gleicher Richtung mit dem Rand der Hemisphärenplatte verläuft. *(Fig. 6.)* So grenzt derselbe an der unteren Fläche der Platte, einen mittleren, viereckigen Theil, welcher tiefer gelagert, glatt, weiss ist, und über die derselbe etwas leistenartig vorspringt. Nach vorne verläuft dieser Randbogen etwas convergirend gegen den Stirntheil an das vordere Ende einer mit diesem verwachsenen rundlichen Hirnmasse, die unterhalb der Platte gelagert, die Basaltheile des Grosshirns repräsentirt. Dieselbe besitzt eine breite (30 mm.) vordere Hälfte, welche abgerundet nach vorne endet, und mit dem Stirntheil der Platte verwachsen, von diesem aber von obenher durch eine tiefe quere Furche abgetrennt ist, die von einem Ende des auch an ihr endenden Randbogens zum andern verläuft. Der hintere Theil dieser Masse verschmälert sich allmälig bis zur Hälfte der Breite und schiebt sich mit einem abgerundeten Ende unter den vorderen Rand des Wurmes ein.

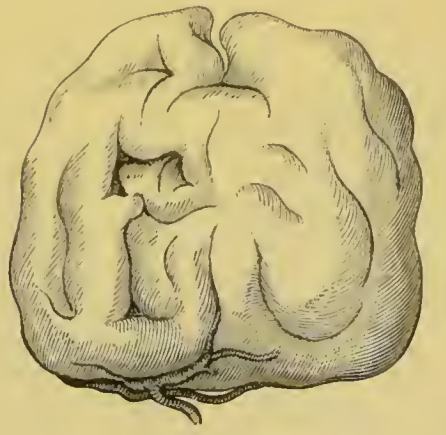


Fig. 5.

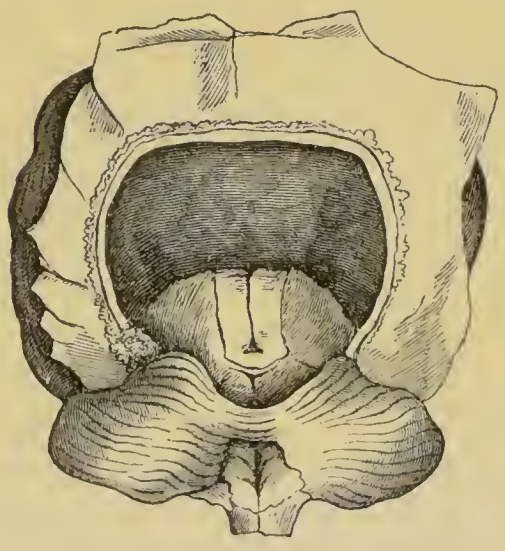


Fig. 6.

An den breiteren Theil dieser Basalmasse findet sich eine längsverlaufende mediane Furche, an deren Ende der trichterförmige nach oben gewendete Eingang des Aquaeductus liegt. Gegen diese Furche sind die angrenzenden oberen Flächen etwas geneigt, und jederseits

in einer Breite von 0·5 cm., glatt, weiss. Nach aussen setzen dieselben mit einem schmalen, gerade von vorne nach hinten verlaufenden Saum gegen die abgerundeten Seitenflächen ab, die von Hirnhäuten überdeckt sind, welche an diesem Saum enden und nach aussen in eine membranöse Platte übergehen, die sich an den oben angegebenen Randbogen der Hemisphären, dort, wo er an der Basalmasse endet, an- und entlang desselben sich fortsetzt, allenthalben an ihm mit plexusartigen Wucherungen besetzt.

Der hintere Theil der Basalmasse ist von Hirnhäuten überdeckt, nach oben abgerundet und enden die ihn überkleidenden Hirnhäute hinter dem Aquaeductus-Eingang, und einen über diesen gelagerten sehr schmalen weissen Streifen, der Comissura posterior, in Form eines nach hinten umgeschlagenen Saumes mit fetzig rissigem Rand.

Es repräsentirt somit der vordere Antheil der Basalmasse die Sehhügel, der hintere, das noch nicht in Corpora quadrigemina geschiedene Dach des Mittelhirns. Der Wurm sehr schmal, so dass der grössere Theil des vierten Ventrikels zwischen den kleinen Hemisphären des Cererbellum offen liegt.

Von der Basis gesehen, findet sich zwischen Pons und Stirnende, von beiden durch eine tief einschneidende Furche getrennt, eine einfache, rundliche 2 cm. breite, 1·5 cm. lange Masse, an deren vordersten etwas ausgezogenem Ende die beiden ungefähr 1 mm. dicken Nervi optici in einer Entfernung von 2 mm. von einander entspringen, an ihrem Abgang durch eine quere weisse Leiste vereinigt.

Ausser dieser Andeutung des Chiasma fanden sich keine anderen Ausbildungen der Basaltheile des Zwischenhirns.

Die Nervi olfact. fehlen vollständig, das vierte Nervenpaar ist wenigstens nicht auffindbar. Die Arterien normal, nur zart besonders die Carotiden, die sich nach ihrer Verbindung mit den Communicantes post. in mehrere Meningealäste auflösen.

Von Wichtigkeit ist noch, dass jene membranöse Platte, von der angegeben wurde, dass sie sich am vorderen unteren Ende der Sehhügel abhebt, und mit plexusartigen Gebilden besetzt an dem Randbogen sich ansetzt, in Verbindung steht mit einer entlang des ganzen Randbogens angehefteten, und auch an ihm mit plexusartigen Gebilden besetzten Platte, die vom Randbogen aus nach hinten und aufwärts umgeschlagen, der unteren mit Hirnhäuten überkleideten Randpartie der Hemisphärenplatte anliegt, und stellenweise mit ihr verwachsen ist.

Sie endet allenthalben an manchen Stellen, den Hemisphärenrand weit überragend, mit einem fetzigen Saum, und zeigt sich an vielen Stellen innen mit einer glatten weissen Schichte überkleidet, während sie aussen membranös von Gefässnetzen durchzogen ist, wie

sie in den Meningen sich finden. Die wie angegeben mächtigen Venen der Hirnhäute der Convexität der Hemisphärenplatte, sammeln sich am unteren Rand zu einer fast gansfederspulendicken Vene, deren noch der Präparat haftende Stamm, sammt den grösseren Wurzeln den hinteren Rand der Platte um mehr als 2 cm. in der Mittellinie überragt, also (analog anderen Fällen) in den hintersten Theil der Sichel, oder wenn diese ganz gefehlt, in den Giebel des Kleinhirnzeltes in einem Sinus sich eingepflanzt hat.

Ein durch das gesammte Gehirn geführter Medianschnitt *(Fig. 7)* zeigt die steil stehende Hemisphärenplatte in ihrer Verbindung mit dem vorderen Ende der ganz soliden Zwischenhirnmasse, an deren vorderen Ende von der Basis die Sehnerven abtreten. Den weiten Abstand der Platte vom Zwischenhirn und Mittelhirn, der durch die Blase ausgefüllt war, von welcher noch ein Randsaum an der unteren Fläche der Hemisphärenkappe dem Randbogen angeheftet sichtbar ist. Auf diesem Durchschnitt wird auch der Verlauf des Aquaedactus deutlich, der zwischen Sehhügelmasse und Mittelhirndecke zunächst senkrecht absteigt, und dann in sehr schiefer Verlaufsrichtung nach hinten unten in den weiten nur wenig vom Wurm bedeckten vierten Ventrikel übergeht. Deutlich tritt hier auch die Einschiebung der einfach gewölbten Mittelhirndecke unter den Wurm und die aufrechte Stellung der Kleinhirnhemisphäre hervor.

Fig. 7.

Es ist wohl anzunehmen, dass auch die Decke des vierten Ventrikels blasig ausgebuchtet war, und nur bei Herausnahme des Hirns verloren gegangen ist.

Wir sehen also zunächst, dass die Cebocephalie sich äusserlich charakterisirt durch einen kleinen Schädel mit dichtstehenden Augen und einer mangelhaft entwickelten, meist nur mit der Spitze aus dem Gesicht vortretenden Nase, die mit einem Nasenloch ausgestattet ist.

In allen bisher beim Menschen beobachteten Fällen (und wohl auch bei den meisten an Thieren) ist der Schädel klein, in Uebereinstimmung mit der mangelhaften Hirnentwicklung, nur der Fall von Otto am Menschen macht eine Ausnahme, indem hier der Schädel hydropischer Form war. Leider war in diesem Fall das Hirn schon herausgenommen und Otto begnügt sich mit dieser Angabe der Form. In drei seiner bei Thieren beobachteten Fällen lag aber auch eine hydrocephalische Vergrösserung des Schädels vor

(106, 108 und 110), ohne dass dabei der Schädel vollkommen seine bei Cebocephalie fast immer vorhandene Eigenthümlichkeit, die enge oder sogar gekielte Stirne einbüsste. (Fall 110.)

Das Gesicht ist immer klein. Im Arnoldischen Fall konnte dies wegen der rüsselförmigen Vorwölbung der Mund-Nasengegend und der sich an sie nach unten anschliessenden grossen Auftreibung durch den Hydrops der Schlund-Trommelhöhle äusserlich nicht hervortreten, wohl aber zeigt das Skelet den hohen Grad der Verkümmerung des Gesichtstheiles, der durch die Synotie mit ihren Einfluss auf die Verschmälerung der Kiefer noch erhöht ist. In Otto's Fall (101) trat auch äusserlich dieses Verhältniss weniger hervor, weil eine sehr weite, bis fast an die verkümmerten Ohren reichende Mundspalte vorhanden gewesen.

An Thieren mit viel stärker entwickelten Gesichtstheilen ist natürlich diese Verkleinerung um so schärfer ausgeprägt, da die äusseren Theile des Geruchsapparates durch ihre Verkümmerung noch mehr von Einfluss sind.

Beim Menschen finden wir nur die Nase klein, verkümmert, indem durch mangelhafte Ausbildung des knöchernen Gerüstes die Nasenrückengegend flach ist, und blos die Spitze hervortritt, die wohl auch in ihrem Knorpelgerüste verkümmert sein dürfte, klein und missstaltet ist.

In allen Fällen bis auf zwei (beim Menschen nur einen) fand sich bloss ein Nasenloch, das median gelegen und wohl trotz der beträchtlichen Kleinheit, als durch Verschmelzung hervorgegangen anzusehen ist. In dem Falle Otto Nr. 110, waren aber zwei kleine Nasenlöcher trotz mangelnden Septums vorhanden (bei einem Lamm), und im Fall 101, nur ein, und zwar das rechte Nasenloch, das auch in einen gesonderten Nasengang geführt zu haben scheint, da er sagt: *Naris sinistrae nullum vestigium adest* und später *in sinistro latere nullum nasi cavum reperitur, cujus locum massa quaedam cartilaginea occupat.*

An den inneren Theilen finden sich zunächst am Schädel ausser der schon äusserlich hervortretenden Kleinheit — wo kein Hydrops vorliegt — die Schädelknochen meist sehr zart, entsprechend kleiner, namentlich aber das Stirnbein schmal, ja in drei Fällen in seinen Hälften verschmolzen. Im Falle von Soemmering ist keine Angabe darüber gemacht, im Falle Otto scheint diese Verschmelzung gemangelt zu haben, im Falle Arnold war sie sicher nicht vorhanden. Im Falle von Luschka, Gross und meinem ist aber diese Synostose vorhanden, und zwar in einer Form, die auf ihre frühe Entstehung hinweist: dass nur ein medianer Höcker sich findet, der scharf buckelartig vortritt, und dadurch die Stirne gekielt erscheinen lässt. Auch bei Thieren findet sich diese Veränderung. Ober- und unterhalb des Höckers kann das Stirnbein noch gespalten sein. Es ist also eine

Synostose nicht durch Nahtverschmelzung, sondern Verschmelzung der Ossificationscentren für beide Stirnbeinhälften. Dies prägt sich auch durch die zu dem Höcker radiäre Anordnung der Knochenstrahlen und Gefässfurchen, die besonders gegen den Nasenfortsatz und Orbitalrand hervortreten, aus.

In Uebereinstimmung mit der Kleinheit des Schädels durch mangelhafte Entwicklung finden sich auch die Fontanellen und Interstitialmembranen nicht verbreitert, ja sogar verengt und verschmälert.

Entsprechend zeigt auch der Schädelraum eine Verkleinerung im Ganzen, besonders eine Verengerung und Verkürzung in der vorderen Schädelgrube. Es ist dies bedingt durch Schmalheit sämmtlicher Knochen, auch der Basaltheile, namentlich der des Keilbeins, das auch durch seine Kürze hervortritt. Vor allem ist aber die enorme Verkürzung, die der Schädel an seiner Basis erfährt, durch die Kürze der kleinen Keilbeinflügel und partes orbitales des Stirnbeins und dem vollständigen Defect der horizontalen Siebbeinplatte bedingt, der sich in allen Fällen fand (nur in dem Falle Otto soll diese Platte vorhanden gewesen sein, aber ohne Lücken). Durch dieses Aneinandertreten ist so der in den seitlichen Platten ausgebildete Theil des Siebbeins nach abwärts und vorne verdrängt, und zwar bei dieser Form in einer ganz eigenthümlichen Weise. Die Partes nasales des Stirnbeins sind sehr lang und schmal und treten weit zwischen die sehr dicht stehenden Orbitae herab. Vorne sind dieselben durch eine noch schmälere Scheidewand getrennt, hinten aber, unmittelbar vor dem Foramen opticum sind sie einfach (bei Arnold, Luschka, Otto 107 und mir; bei Gross ist die Angabe, dass der Boden beider Augenhöhlen zu einem einzigen verschmolzen ist).

Diese Scheidewand wird von den seitlichen Siebbeinplatten gebildet, und endet vor dem Keilbeinkörper mit einem freien Rand, an dem beide Seitenplatten hinten gerade so wie oben unter den vereinigten Partes orbitales in einander übergehen. Die Foramina optica sind dicht aneinander gelagert, und wie Arnold beschreibt, nur durch ein häutiges Septum von einander getrennt, so dass ein einfaches Foramen opticum im knöchernen Schädel sich findet, wie auch in meinem Fall, wo die häutige Scheidewand wahrscheinlich bei der Präparation entfernt wurde (wenigstens spricht das Vorhandensein zweier Nervi optici dafür, dass das Foramen getheilt war). In den anderen Fällen sind keine näheren Angaben über die Sehlöcher gemacht, doch müssen dieselben, wie aus der Verschmelzung der hinteren Theile der Orbitae hervorgeht, wohl auch zum mindestens sehr dicht aneinander gelegen haben, wenn sie nicht in gleicher Art verschmolzen gewesen sind. Zugleich sind die Orbitae kurz.

Die grösste Defectbildung zeigt aber die Nasenhöhle und ihr Gerüste. Dieselbe ist immer klein und blind endigend. Das Septum

fehlt constant, und zwar meist vollständig sammt dem Zwischenkiefer. Die Oberkiefer rücken in der Mittellinie zusammen und können sogar verschmelzen, die Nasenbeine sind verkümmert, meist findet sich an ihrer Stelle nur ein kleines Knöchelchen zwischen den schmalen Nasenfortsätzen der Oberkieferbeine oder sie fehlen vollständig (Luschka), doch können sie auch vorhanden sein (Arnold). Die Nasenhöhle ist so einfach und mit meist verkümmerten Nasenmuscheln ausgestattet. In allen beim Menschen beobachteten Fällen ist dieselbe gegen die Mundhöhle, zugleich aber auch nach hinten abgeschlossen. Nach ersterer durch die Vereinigung der beiden Gaumenplatten, die wie mein Fall und in noch höheren Grade der Arnolds zeigt, verschmälert, in der Mittellinie einen kielartigen First bilden, an dem die Gaumenplatten auch verwachsen sein können. Es ist also auch im Arnold'schen Fall diese eigenthümliche Bildung des knöchernen Gaumen, der Arhinencephalie und nicht der Agnathie zuzuschreiben, wiewohl letztere zum hohen Grad der Ausbildung viel beigetragen haben mag.

Eigenthümlich aber ist in diesen Fällen der Verschluss der Choanen, welcher durch eine von den Gaumenbeinen gebildete knöcherne Scheidewand zu Stande kommt, die zwischen den Keilbeinflügeln eingeschoben, mit ihrer Spitze bis an die Basis des Keilbeinkörpers reicht. Innerhalb derselben sind die Gaumenbeine entweder nur aneinandergetreten, eine Naht bildend, oder verschmolzen. Im Falle von Luschka fand sich zwischen den obersten Theilen dieser Lamellen eine sehr enge Spalte, in welche sich der hintere Rand des rudimentären Pflugscharrbeins eingeschoben hat.

Der Unterkiefer ist nur entsprechend der ganzen Kleinheit des Schädels zarter, im Verhältniss zum Oberkiefer natürlich breiter.

Bei Thieren besteht in dieser Beziehung darin ein Unterschied, wie namentlich bei den von Otto beschriebenen Fällen an Schweinen, dass der Unterkiefer, nicht nur stark vortritt, sondern auch nach aufwärts gekrümmt ist. Unter diesen Fällen sind auch zwei, die in Bezug auf die Ausbildung des Nasenraumes ein Abweichen von den oben dargelegten an den bisher bekannten menschlichen Früchten beobachteten Verhältnissen zeigen, insofern aber Berücksichtigung verdienen, als sie die Formen bereichern, unter denen die Cebocephalie auftreten kann.

Zunächst ist hier zu beachten der Fall 110, von einem weiblichen Lämmchen, bei dem schon äusserlich eine Abweichung von der gewöhnlichen Form darin sich fand, dass zwei sehr kleine runde Nasenlöcher vorhanden waren. Am Rücken der Nase fand sich ein von einer Membran abgeschlossener Spalt, mit zwei kleinen den Nasenbeinen entsprechenden Knöchelchen. Der Oberkiefer sehr klein, die Zwischenkiefer fehlten gänzlich. Zwischen den vorderen Enden der

Oberkiefer führt eine kleine Oeffnung in die Nasenhöhle, die sehr klein, durch kein Septum getheilt ist, aber kleine Muscheln enthält. Es wird auch nur eine Choane gefunden.

Der zweite Fall ist noch interessanter, leider nicht ganz klar beschrieben. Es ist der 108. Fall, von einem männlichen neugebornen Ferkel mit hydropischem Schädel, missbildeten Ohren, Defect der Augen.

Maxilla superior brevissima, transverse plicata et sursum flexa in rostrum suibus usitatum exit duarum narium loco una tantum in medio posita perforatum, quae quum lucem vix transmitteret, sitam tamen porcinam satis profunde admittebat. Palatum per totam longitudinem fissum valde hiat ..... Olfactorius unus aderat et ex anteriore et media indivisi cerebri parte excurrens duram meningeam eo loco perforabat, ubi alias cribrum, quo hoc monstrum caret invenitur. Sed cum gracillimus medullaque vacuus sit, vasis fere speciem prae se fert.

Maxilla superior, dimidii pollicis longitudinem nondum assecuta, in apice parvum rostrum cartilagineam habebat, uno foramine exiguo sitam vix transmittente perforatum. In naso cavi nec septum repertum est ullum nec plures conchae sed in anteriore parte sub cribro cartilago parva conchata exstabat. — Ossa nasi perparva concreverant: ossa maxillaria et intermaxillaria item perexigua erant.

Im ersteren Falle besteht die Abweichung in dem Offensein der kleinen einfachen Nasenhöhle nach hinten durch eine einfache Choane, im zweiten Fall in einer Spaltung des Gaumens und entwickelten, wenn auch verkümmerten Zwischenkiefer, dessen Beziehung zur Gaumenspalte aber leider nicht angegeben ist.

Die wichtigste Veränderung bei der Cebocephalie betrifft das Hirn. Auch in dessen anomaler Entwicklung stimmen die beim Menschen beobachteten Fälle bis auf geringe Abweichungen überein. Sie betrifft nur das Vorder- und Zwischenhirn. Ersteres erscheint immer einfach und dem entsprechend fehlt auch die grosse Hirnsichel. Es bildet eine Kappe, die nahe an ihrem vorderen unteren Rand, dem Stirnrand, mit den Zwischenhirnmassen verschmolzen ist, und sich allmälig über dasselbe erhebend, hoch über ihm am Schädelgewölbe mit einem hinteren Rande endet, der wohl auch in den anderen Fällen keine Theilung in Lappen gezeigt haben dürfte. Es bleibt so zwischen dieser Vorderhirnkappe, dem Zwischenhirn und Mittelhirn ein freier Raum, der von einer zartwandigen Blase, die nach hinten ausgebuchtet ist, und dem Zelt aufliegt, ausgefüllt wird. Die Sehhügel sind verschmolzen (nur im Falle Arnolds waren sie durch einen schmalen, den dritten Ventrikel repräsentirenden Spalt getrennt), und bilden so eine einfache rundliche Masse, die an ihrer oberen Fläche noch Abschnitte ihrer verschmolzenen Ventrikelfläche

mit einer medianen Furche, an deren Ende der Aquaeductus liegt, zeigt. Seitlich wird dieselbe von den Hirnhäuten überkleidet, die nach hinten in jene das Mittelhirn bedeckende übergehen.

Die Corpora striata fehlen vollständig oder sind wie im Arnold'schen Fall vielleicht durch kleine Erhabenheiten vor den Sehhügeln angedeutet. Umspannt werden die Sehhügel von beiden Seiten durch absteigende Fornixschenkeln, die aus einem an der unteren Fläche der Hemisphärenkappe quer verlaufenden Randbogen, der aber entfernt vom eigentlichen Rand der Hemisphäre verlauft, hervorgehen und nahe ihrem vorderen Ende, wo sie mit dem der Sehhügel verschmelzen, die Form von Ammonshörnern annehmen.

Der übrige Theil des Fornix, der Balken und das Septum fehlen also vollständig. Es findet sich nur eine Ventrikelhöhle, nach vorne und oben von der mit Ependym ausgekleideten unteren Fläche der Hemisphärenkappe begrenzt, zu beiden Seiten der Sehhügel zu kurzen weit offenen Unterhörnern ausgebuchtet, deren Bodenflächen aber vor den Sehhügeln über einen diese mit der vorderen Hemisphärenwand verbindenden Wulst in einander übergehen. Nach hinten wird der Ventrikel nur von der Wand der Blase abgeschlossen. In diesen Raum sieht auch die obere, respective erhaltene Ventrikelfläche der Sehhügel. Die Zirbeldrüse dürfte, wie in meinem Fall, meist fehlen. Eine hintere Commissur kann angedeutet sein.

Noch erheblichere Abweichungen zeigt die Basis, an welcher hinter dem kurzen vorderen Rand des Stirntheils der Hemisphärenkappe nur ein rundlicher Wulst als Basalfläche des Zwischenhirns hervortritt. Dessen vorderes Ende trägt nur die beiden Sehnerven, welche, vielleicht durch eine Andeutung des Chiasmas an ihrer Basis verbunden, sehr wenig divergirend nach vorne treten. Sonst ist an der ganzen Basalfläche keine Gliederung in Trichter, Corp. candic. Die Lamina perf. ant. sammt den Riechnerven fehlt vollständig. Zwischen dem hinteren Rand des Basaltheils des Zwischenhirns und dem Pons ist eine tiefe Furche, die dem schmalen Basaltheil des Mittelhirns entspricht, dem man keine Gliederung in Hirnschenkel äusserlich ansieht.

In meinem Fall war auch das Mittelhirn in seiner Decke schwach entwickelt. Der Wurm zeigte sich sehr schmal, und die Kleinhirnhemisphären wenig entwickelt, so dass der grössere Abschnitt des vierten Ventrikels nach hinten offen lag. Wahrscheinlich war auch über ihn die Decke blasig ausgebuchtet gewesen, aber beim Herausnehmen des Hirns verloren gegangen.

Mit diesen Ergebnissen meines Falls in Bezug auf die Hirnentwicklung dürften die Fälle von Luschka, Gross und vielleicht von Soemmering vollkommen übereinstimmen, namentlich der von Luschka. In dem Fall von Arnold dürfte, nachdem derselbe vom Gehirn sagt,

dass es eine äussere Beschaffenheit, wie bei einem sechsmonatlichen Fötus hatte, und nur die Stirnlappen schmäler und miteinander verschmolzen waren, das Gehirn eine etwas höhere Entwicklung gezeigt haben. Damit stimmt auch überein, dass an Ventrikeln eine Unterscheidung in Mittelhörnern angegeben wird, noch ein Rest des dritten Ventrikels und Andeutungen der Corpora striata sich fanden. Auch an den übrigen Theilen des Mittelhirns und Hinterhirns werden keine Anomalien angegeben. Aber Riechnerven, Balken, Septum fehlten. Die Seitenventrikel standen vor den Sehhügeln miteinander in Verbindung. Es fand sich über der grössten Breite der Sehhügel ein Randbogen, der sich beiderseits unter Bildung von Ammonshörnern in den Rand der Hemisphären fortsetzte.

Dass aber das Hirn auch noch höhere Grade der Defectbildung bei Cebocephalie zeigen kann, beweisen die von Otto an Thieren beobachteten Fälle.

So sagt Otto im Falle CVI:

Cerebrum, quo saccus magnus aqua repletus formabatur, parietes fere membranaceos cavumque unum et vastum habebat, in quo cerebri ganglia magna inter se separata et ventriculus tertius amplus, nec tamen corpus callosum, fornix, glandula pinealis aut plexus choroidei inveniebantur.

Im Falle CVIII, der oben wegen der Gaumenspalte angeführt wurde:

Cerebrum, ut in cyklopibus indivisum, unum saccum formabat magnum, rotundum, aqua extensum et tenuibus tantum parietibus cinctum, in cujus cavo thalami nervorum opticorum non concreti inveniebantur, nec tamen corpus callosum aut fornix.

Doch muss darauf hingewiesen werden, dass in diesen beiden Fällen, wie aus dem grossen hydrocephalen Schädel hervorgeht, ein Hydrocephalus bestanden hat, der wohl für die so hochgradige Störung in der Hirnbildung sehr in Betracht zu ziehen ist.

Wie übereinstimmend aber auch anderseits der Hirnbefund bei den cebocephalen thierischen Monstrositäten mit jenen beim Menschen sein kann, zeigt der Fall CVII von Otto:

Cerebrum tale est, quale in cyclopibus invenire solet; reperitur enim unum cerebri haemisphaerium minus, quam ganglia post ipsum posita, tres fere partes pollicis latum, a parte antica ad posticam in medio dimidiati pollicis mensuram explens tenue. Continuo post illud magnus aquae saccus exstat, qui ubique firmiter cum dura matre concrevit, usque ad cerebellum pertinet et nonnisi arachnoidea et dura matre sine ulla cerebri materia formatur. In imo hoc sacco inveniuntur duo parva cerebri ganglia concreta sine tertio ventriculo et sub commissura arcui simili et medullosa introitus est in simplex cavum singularis hemisphaerii; retro additus est ad aquaeductum

sylvii qui in ima parte tenui membrana clausus est. Corpora quadrigemina recte comparata sunt; sed nulla adest glandula pinealis; illorum par anterius in aquae sacco jacet, posterius post eum, hoc et cerebello occultum. Cerebellum sanum est.

Auch bei Thieren fehlen natürlich die Riechnerven, nur in dem Fall 108 fand sich ein einfacher Riechnerv ohne Mark. Es ist dies aber auch ein Fall, der in anderer Beziehung von den bisher beim Menschen beobachteten abweicht, indem zwar die Lamina cribrosa und das Septum narium fehlte, aber ein verkümmerter Zwischenkiefer vorhanden war. Doch dürfte dieser wohl auch im Falle 106 und 107 vorhanden gewesen sein, obschon Otto dessen nicht direct erwähnt, aber angibt, einmal: *maxilla superior quatuor dentibus incisivis armata est* und das anderemal: *dentes in porcellis recens natis usitatos habet.*

Wir sehen somit, dass bei Cebocephalie ausser den äusserlichen Zeichen der Kleinheit des Schädels, und besonders des Gesichtes mit dichtstehenden Augen, verkümmerter Nase, auch schwere innere Veränderung verhanden sind. Dahin gehört meist eine Verschmelzung der Ossificationspunkte der Stirnbeinhälften mit daraus hervorgegangener einfacher Stirn, Defect des Siebbeins in seiner horizontalen und perpendicularen Platte, Verschmelzung der seitlichen Siebbeinplatten, vorne durch diese getrennte, hinten confluirte Augenhöhlen mit einem zum mindesten im Knochen einfachen Foramen opticum, Defect der Nasenscheidewand und meist des Zwischenkiefers mit Vereinigung der Oberkiefer in der Mittellinie, Defect oder Verkümmerung der Nasenbeine. Einfache kleine Nasenhöhle, die blind endet. Choanen durch die Gaumenbeine geschlossen. Einfaches Vorderhirn in Gestalt einer Kappe mit blasiger Ausbuchtung der Decke des Zwischenhirns, meist Verschmelzung der Sehhügel, mangelhafte Entwicklung der Trichterregion, des Chiasma, Defect der Nervi olfactorii.

Daneben finden sich häufig noch andere Defectbildungen:

Mikrophthalmie und Anophthalmie, letztere nach den bisher vorliegenden Beobachtungen bei Thieren sogar häufig.

Defectbildung am äusseren Ohr (Otto), Defectbildung am Herzen (beim Menschen im Fall von Luschka, Arnold und meinem Fall). Im Falle von Luschka war ein linksseitiger Zwerchfelldefect, und wie in meinem Falle Bicornität des Uterus vorhanden.

Bei Arnold fand sich diese Missbildung combinirt mit Agnathie und Hydrops der gemeinsamen Schlund-Trommelhöhle.

Sehr interessant ist noch der Fall 107 von Otto, der einen weiteren Uebergang zur Cyklopie darin zeigt, dass nur ein Nervus opticus vorhanden war, welcher nicht dicker als ein normaler gewesen, und durch ein einfaches Foramen opticum austrat. Es fanden

sich auch in diesem Falle die Bulbi in ihren hinteren Antheilen verschmolzen, ähnlich wie bei den geringeren Graden der Cyklopie, doch auch wieder darin ein Unterschied ausgeprägt, dass die Orbitae zum Theil geschieden waren. Otto beschreibt dieses Verhältniss folgendermassen:

Quamquam orbitae in anteriore parte septo osseo, quo simplex os frontis et duo ossa nasalia continuantur, tres fere lineas distant tamen in parte posteriore in unum coeunt et oculorum partes posteriores concretae sunt ita ut ambo simul unum tantum nervum opticum habeant. In parte anteriore bulbus oculi quasi in duo cornua dividitur, ita ut extrinsecus duo parvi oculi justam formam referentes appareant. Corporis vitrei pars posterior simplex est; uterque oculus lentem crystallinam, corneam palpebrae et reliquas partes habet, item musculos in parte postica coalitos et singulos nervos.

Arhinencephalie

mit medianer Lippenspalte.

Es ist dies die am häufigsten beobachtete Form, da sie nicht allein an todtgebornen reifen und unreifen Früchten, sondern auch an lebenden vorkommt, daher sowohl Anatomen als Chirurgen, denen solche Kinder zur Operation der vermeintlichen Hasenscharte gebracht werden, zur Untersuchung gelangt.

Wir finden aus diesem Grunde auch diese Fälle nicht nur als seltene Missbildungen in den Werken über diese von den verschiedenen Autoren *(Leukart, Vrolik, Otto, Kriemer, Krieger, Bitot, Engel)*, erwähnt, sondern auch als eine besondere aber seltene Form der Lippenspalte von den Chirurgen *(Amon, Langenbeck, Bruns)* aufgestellt und gewürdiget. Ja, diese Fälle haben auch bezüglich der gleichzeitig vorhandenen Missbildung des Hirns ihre Beachtung gefunden. So hat *Schön* einen derartigen im Jahre 1867 auf der v. Langenbeck'schen Klinik beobachteten Fall, der schon früher *Scherk* zu einer Dissertationsarbeit gedient hatte, nebst einem zweiten, aber zur folgenden Form der Arhinencephalie gehörigen, im Jahre 1870 daselbst vorgekommenen Fall zur Grundlage einer Dissertation *über Verkümmerung des Zwischenkiefers mit gleichzeitiger Missbildung des Gehirns* genommen.

Neuerdings hat *Hadlich im Archiv für Psychiatrie, B. X, Hft. I* unter dem Titel: *Ueber die bei gewissen Schädeldifformitäten vorkommende Gehirnmissbildung mit Verwachsung der Grosshirnhemisphären* eine Arbeit veröffentlicht, in der er eben jene beiden von der Langenbeck'schen Klinik stammenden Fälle auf die Gehirnveränderung näher untersuchte. Und endlich betrifft auch die neueste Publication von *Wille* an demselben Ort, B. X, Hft. III *(Ein Fall von Missbildung des Grosshirns)* eine solche Missbildung.

Es sind im ganzen über sechzehn Fälle publicirt, von denen einige eine sehr ausführliche Bearbeitung und Beschreibung erfahren haben, so dass diese Form der Arhinencephalie also die am besten gekannte ist. Immerhin ist sie doch, wie Eingangs erwähnt, trotzdem in dem Zusammenhang der Missbildung des Nasen-Kieferapparates

mit jener des Hirns nicht genügend beachtet worden, und selbst ihre äussere Erscheinungsform nicht völlig klar gestellt.

Dieselbe verhält sich allerdings meist so, dass eine scheinbar mediane Lippenspalte vorhanden ist, innerhalb welcher aber das Philtrum vollständig mangelt. Gleichzeitig findet sich ein Defect des Zwischenkiefers, des Septums der Nase und eine mediane Gaumenspalte.

Letztere muss aber nicht immer vorhanden sein. Sie kann auch fehlen, d. h. es mangelt zwar der Zwischenkiefer, aber die Gaumenplatten der Oberkiefer- und Gaumenbeine sind in der Mittellinie zum Schlusse gekommen, und grenzen so den grösseren hinteren Theil des Nasencavums von der Mundhöhle ab.

Durch diese Schliessung des Gaumen ist allerdings eine höhere Entwicklung, wenigstens in Bezug auf den Kieferapparat vorhanden. Ob derselben, wie ich nach meinem Fall anfangs annehmen zu müssen glaubte, auch eine höhere Entwicklung des Hirns zur Seite geht, lässt sich nicht entscheiden, denn die Fälle dieser Art sind sehr selten. Ausser meinen beiden, die ich unten anführen werde, finden sich nur bei Otto zwei Fälle noch verzeichnet, die aber bezüglich der Hirnveränderung nicht zu gebrauchen sind, indem bei beiden ein beträchtlicher Hydrocephalus bestanden hatte. Ich muss es daher einer künftigen Beobachtung überlassen, zu entscheiden, ob diese Form der Arhinencephalie mit medianer Oberlippenspalte und geschlossenen Gaumen geringere Grade der Missbildung auch in Bezug auf das Gehirn ergeben.

Desshalb soll auch diese Form von der häufiger vorkommenden mit medianer Gaumenspalte hier nicht getrennt werden, sondern im Anschluss an diese, soweit meine Fälle es gestatten, ihre Behandlung finden.

Die mir aus der Literatur zugänglichen Fälle sind, ausser dem von *Scherk,* zunächst in seiner Dissertation *über Lippenspalten, besonders die medianen (Berlin 1867)* beschriebenen, und von *Schön* und *Hadlich* *) benützten Falle und jenen von *Wille* oben angegebenen:

Krimer: Ueber eine seltene Missbildung in Graefe und Walther Journal f. Ch. und Aug. XII, p. 610.

Leukart: Untersuchungen über das Zwischenkieferbein des Menschen, 1840, Stuttgart, zwei Fälle.

Ammon: Die angeb. chirurgischen Krankheiten des Menschen, Berlin 1842.

Vrolik: Tabul. ad illustrand. embryogenesim.

Krieger: Deutsche Klinik, 1850, Nr. 41.

Bitot: Gazette medical de Paris, 1852.

*) Die Anregung zu diesen Arbeiten dürfte wohl v. Langenbeck, auf dessen Klinik die Fälle zur Beobachtung kamen, zuzuschreiben sein.

Langenbeck: Neue Bibliothek, 1828, IV, p. 491.

Davaine: Compt. rend. de la Soc. de Biologie, 1850.

Vrolik: Beschryving eeniger merkwaardige misgeboorten. Amsterdam 1856.

Engel: Ueber angeb. Spaltung der Oberkieferbeine. Prag, Vierteljahrschrift, 1864.

Otto: Sexcentorum monstrorum discriptio, CXXXII, CXXXIII, CCCCLIX, CCCCLX.

Andere Fälle medianer Spaltbildung der Oberlippen, die in der Literatur verzeichnet sind (wie die von *Nicati, Bouisson* etc.) werden schon von *Bruns (Handbuch der pract. Chirurgie, S. 248)* mit Recht als nicht hiehergehörig angesehen, indem sie nicht mit Defectbildung des Zwischenkiefers verbunden waren. Ob ihnen die Bedeutung wahrer Medianspalten der Oberlippe zukommt, ist immerhin noch zweifelhaft, da seitliche Lippenspalten bei Verkümmerung des Philtrum fast in die Medianlinie rücken können, und eine wirkliche Medianspalte der Oberlippe doch nicht anders als aus einem Defect des Philtrum sich ergeben könnte, dessen isolirtes Vorkommen bisher nicht sichergestellt ist.

II. Fall.

Defect des Philtrum, des Zwischenkiefers, des gesammten Septums der Nase, der horizontalen Siebbeinplatte, mediane Gaumenspalte, Defect des tendinösen Theils des Zwerchfells, Rudiment eines sechsten Fingers an der rechten Hand.

Dieses Monstrum stammt aus den Zeiten der Chirurgenschule und ist über dasselbe keine weitere Angabe gemacht, als dass es ein »Palatum fissum« und ein Rudiment eines sechsten Fingers besitze. Es war auch nicht weiter untersucht, und erst nachträglich der Schädel herauspräparirt worden. Das Hirn ist nicht aufbewahrt.

Der Körper männlichen Geschlechts, 42 cm. lang, ziemlich wohlgenährt, zeigt ausser den später anzugebenden Abweichungen in der Schädel- und Gesichtsbildung folgende Anomalien:

An der Ulnarseite des kleinen Fingers der rechten Hand ein 0·5 cm. langes, nur mit einem häutigen Stile aufsitzendes, fingerartiges Anhängsel, das einen kleinen Phalangealknochen zu enthalten scheint, und mit einem Nagel ausgestattet ist.

Der Hodensack klein, leer, mit stark entwickelter Raphe, die in das allein an der Kuppe des Scrotum vorragende Praeputium übergeht.

Beide Füsse hochgradig dorsal flectirt, und so an der Vorderseite des Unterschenkels angepresst, dass der Fussrücken völlig platt erscheint.

Der Schädel klein, rundlich, das Gesicht breit, flach, indem beide Wangen über die vollständige platte Nase ineinander übergehen. Die Augenspalten 15 mm. lang, etwas schief gestellt, indem ihre äusseren Winkel höher lagern, als die inneren. Diese 15 mm. von einander entfernt, und über die vollständig platte Nasenwurzelgegend durch eine seichte Querfurche mit einander verbunden.

Die im Niveau der Gesichtsfläche liegenden, kaum an ihren Aussenseiten etwas gewölbten Nasenflügeln gehen, ohne eine vortretende Spitze zu bilden in einander über, so einen halbmondförmigen, nach unten vorspringenden Rand bildend, der in einen medianen 1 cm. weiten Spalt der Oberlippe hineinragt, und den bogig vorspringenden Theil der Unterlippe fast berührt. Innerhalb des Spalts fehlt das Philtrum der Oberlippe und besteht diese nur aus zwei dreieckigen Lappen, die mit ihrer Basis in die Wangen übergehen, nach unten von dem bogig in den Spalt auslaufenden Lippenrand, nach oben von einer tiefen, unter den Nasenflügeln in die Spalte auslaufende Furche abgegrenzt sind. Das Septum mobile fehlt vollständig. Es findet sich daher nur eine einzige Nasenöffnung, die durch den medianen Spalt der Oberlippen mit der Mundöffnung zusammenfliesst. Aus derselben gelangt man in die durch Defect des Zwischenkiefers, des Septum narium einfache Nasenhöhle, welche durch einen vorne 1 cm., hinten bis 1·5 cm. weiten, mittleren Spalt des Gaumens mit der Mundhöhle communicirt. Der weiche Gaumen sammt dem Zäpfchen gespalten.

Die Körperhöhlen (erst von mir eröffnet) zeigten an dem Aussehen der Eingeweide, dass das Präparat längere Zeit in schlechten Spiritus gelegen oder schon faul in denselben gebracht worden, waren aber ausser der dadurch bedingten schwärzlichen Missfärbung und Matschheit noch wohl erhalten und normal gebildet, bis auf folgende Abweichung:

Der Herzbeutel sehr weit, besonders über dem Zwerchfell. In denselben treten von unten her durch eine weite Lücke an der rechten Seite des tendinösen Theils drei zapfenförmige Protuberanzen der Leber, von denen eine vorn gelagerte tetraedrisch über erbsengross, eine vorne aber mehr rechts gelagerte fast taubeneigross, länglich-rundlich ist, während die dritte hinten und rechts gelagerte eine keilförmige Gestalt hat, mehrfach eingekerbt ist, und eine nach links hin abfallende breite Fläche bietet, der die hintere des nach oben und links verschobenen Herzens aufliegt. Diese Protuberanzen sind nur von einem serosaartigen Ueberzug bedeckt, welcher an dem grössten Theil derselben fest anhaftet, scheinbar die einzige Hülle derselben bildend, darüber hinaus, einerseits in das seröse Blatt des Herzbeutels, andererseits in das Bauchfell übergeht. Vom tendinösen Theil ist nur an der rechten Peripherie wie ein

fasriger Halbring, an der linken Seite eine schmale Platte erhalten, die aber vorne nicht zusammenhängen. Der muskulöse Theil im costalen Abschnitt ist wohlgebildet, nur entsprechend schmäler. Wie sich der Lumbartheil verhält, wurde, um das in der Leber durch die Fäulniss zu weiche Präparat nicht zu zerstören, nicht weiter untersucht. Doch scheint derselbe normal beschaffen zu sein, soweit sich dies aus der Lagerung der Gebilde des hinteren Mediastinum und in der Kuppe des Zwerchfells ergibt. Die Vena cava inf. tritt hart am hinteren Rand des Defects und hinter den Leberprotuberanzen im erhaltenen tendinösen Ring zum Herzen. Dieses normal, von foetaler Ausbildung. Lungen klein, dicht. Die Leber mehr kugelig mit einem tiefen Einschnitt für die Umbilicalvene, die Milz sehr lang. Darmkanal normal gelagert, die Hoden in der Bauchhöhle an dem Leistenring gelegen. Nur eine sehr starke linksseitige Nabelaterie entwickelt. Der Penis sehr klein.

Die am Balg des Schädels haftenden Bulbi und Reste der Orbitalgebilde normal.

Der präparirte und getrocknete Schädel von rundlicher Form, Umfang 255, Länge 86, Breite 75, Höhe 70 mm., zeigt eine breite, abgerundete Stirn, die unterhalb der Höcker vertikal abfällt. Am Stirnbein die Hälften noch getrennt, nur gegen die Nasenwurzel sehr dicht aneinander gepresst, und mit tiefen, gegen die Tubera convergirenden Gefässfurchen versehen, die vordere Fontanelle sehr klein, viereckig. Die Scheitelbeine breit aber kurz und in der hinteren Hälfte verschmälert, an beiden, am Pfeilrande, nahe dem hinteren Ende eine 1·5 cm. lange, und fast 1 cm. grosse Stelle, die am linken bis auf mehrere mohnsamenkerngrosse Knochenplättchen ganz häutig, am rechten durch einen Schaltknochen nahezu geschlossen ist. Die Hinterhauptschuppe klein, wenig vortretend, die hintere Schädelgrube kleiner, schmäler, im geringeren Grade auch die mittleren. Die vorderen Schädelgruben kaum angedeutet, indem fast unmittelbar von den nach hinten schief abfallenden kleinen Keilbeinflügeln die partes orbitales des Stirnbeins in die aufsteigende Schuppe übergehen.

Die grosse Sichel mangelt in der vorderen Hälfte vollständig, in der hinteren Hälfte ist sie in Form einer sichelförmigen niederen Falte ausgebildet, die wie normal in das steiler stehende Tentorium übergeht. Entsprechend der Crista galli findet sich eine seichte grubige Vertiefung, über der die Dura keine Lücken zeigt.

Das Gesicht flach, die Nasenbeine fehlend, die Oberkiefer mit ihren processus nasales aneinander gelagert, bilden so die obere Umrandung der Nasenöffnung und stossen in der Nasenwurzelgegend sehr verschmälert, mit den ebenso schmalen processus nasales der Stirnbeinhälften zusammen. Die Orbitae von normaler Grösse, etwas

schief nach aussen und unten ausgezogen, seicht, schief nach hinten und unten abfallend, ihre Innenränder an der Nasenwurzel 6 mm. von einander entfernt, ihre Innenwände aber noch stärker genähert, nieder, sehr schief nach aussen abfallend. Thränenbeine, seitliche Siebbeinplatten vorhanden. Die horizontale Siebbeinplatte mangelt vollständig und stossen an ihrer Stelle beide partes orbitales aneinander. Ebenso fehlt der perpendiculäre Theil des Siebbeins, der Vomer und der Zwischenkiefer. Nasenmuschel vorhanden.

Der Gaumen weit gespalten, indem die processus palatini der Oberkieferbeine kaum 3 mm. breit, weit nach hinten divergirend von einander abstehen, und eine mediane Spalte zwischen sich fassen, die vorne über 1, hinten über 1·5 cm. weit ist.

Gaumenbeine in ihren processus palatini verkümmert, gleich den Flügeln des Keilbeins stark divergirend.

Der Unterkiefer breit, im Bogentheil flach. Die Schädelbasis verkürzt, misst von der Mitte des vorderen Randes des Foramen occip. magnum bis zur Nasenwurzel 40, bis zum vorderen Rand des Keilbeins 34 mm.

Die Knochen des Schädels dick und fest.

III. Fall.

Defect des Zwischenkiefers, des knöchernen und knorpligen Septums, der Nase, der horizontalen Siebbeinplatte, mediane Gaumenspalte.

Nur der präparirte, getrocknete Schädel aufbewahrt, dieser ist klein, kurz, breit, misst im Umfang 240, im Längsdurchmesser 74, im Queren 70, im Höhendurchmesser 65 mm.

Die Stirne breit, nieder, flach, fast senkrecht abfallend, das Hinterhaupt schmal und etwas kapselartig vorgebaucht, die Scheitelbeine vorne gewölbt, nach hinten rasch abfallend, so dass die Hinterhauptsschuppe mit ihrem oberen Rand dieselben überragt und sich die hinteren Ränder der Scheitelbeine gegen diesen aufkrämpen. Die vordere Fontanelle 2 cm. lang, 1·5 cm. am Coronarrand breit, die Warzenfontanelle noch etwas offen, alle übrigen geschlossen, auch die Interstitialmembranen sehr schmal.

Die Schädelknochen ziemlich fest, am Stirnbein mit von der Nasenwurzelgegend gegen die Höcker auslaufenden tiefen Gefässfurchen. Die hintere Schädelgrube schmal, die mittlere breit, aber flach, die vordere breit, sehr verkürzt, durch die Wölbung der Orbitaldächer ausgeglichen. Sämmtliche Schädelknochen kleiner, besonders das Keilbein in seinem Körper verkürzt und verschmälert. Beide Keilbeinflügeln sehr klein, stehen nur durch die hinteren Wurzeln

mit dem Körper, untereinander aber in keiner Verbindung, indem ihre vorderen Wurzeln als kurze conische Zapfen, die einen halben Centimeter von einander abstehen, enden. Es findet sich so vor und im gleichen Niveau mit dem Keilbeinkörper eine grubige Vertiefung von einem Centimeter Länge und einen halben Centimeter Breite, die vorne in Form eines Dreieckes auslaufend, zwischen die hinteren Enden der in der Mittellinie zusammenstossenden Partes orbitales der Stirnbeine hineinragt. Zu beiden Seiten in derselben vor dem Keilbeinkörper liegen die ziemlich weiten Foramina optica nur von oben und hinten her durch die Wurzel der kleinen Keilbeinflügeln knöchern begrenzt, während ihre innere vordere Begrenzung von einer durchsichtigen Membran gebildet wird, welche den Grund der Grube abgrenzt und gegen die Nasenhöhle abschliesst, indem sie einen etwa 2 mm. breiten longitudinalen Spalt zwischen den convergirenden seitlichen Siebbeinplatten überbrückt. Die Orbitae klein, niedrig, vorne durch eine 5 mm. breite, von den Nasenfortsätzen der Stirn- und Oberkieferbeine gebildete Nasenwurzel getrennt, convergiren nach hinten sich rasch zuspitzend. Die Fissurae orbitales sehr weit, die Nasenbeine fehlen. Ebenso die Nasenscheidewand. Beide Oberkieferbeine treten in der Mittellinie mit ihren vertikalgestellten processus nasales aneinander, schliessen so die einfache Nasenhöhle nach vorne ab, durch ihre unteren, unter einem sehr stumpfen Winkel, zusammenstossenden Ränder, die vordere Nasenapertur nach oben begrenzend. *(Fig. 8.)* Das Zwischenkiefer fehlt, so dass die sehr kleinen Oberkiefer 15 mm. von einander abstehen, und die vordere Nasenapertur keinen unteren Abschluss besitzt, sondern in eine nach hinten zu bis auf 2 cm. sich erweiternde mediane Gaumenspalte übergeht. Die Gaumenplatten der Oberkieferbeine vorne 4, hinten 2 mm. breit, jene der Gaumenbeine völlig verkümmert. Die vertikalen Theile der Ossa palatina sammt den Flügelfortsätzen des Keilbeins stark divergirend. Die Nasenhöhle dadurch sehr nieder.

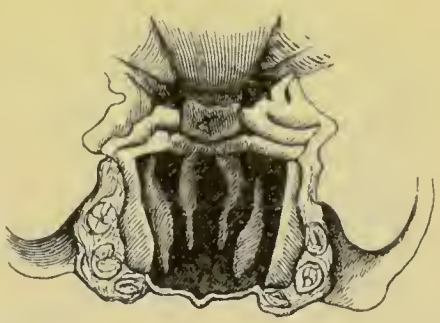


Fig. 8.

Der Unterkiefer klein, durch starke Divergenz seiner horizontalen Aeste breit.

IV. Fall.

Mediane Spalte der Oberlippe mit Defect des Philtrum, der Zwischenkiefer, der Nasenscheidewand, der horizontalen Siebbeinplatte und medianer Gaumenspalte.

Präparat aus den Zeiten der Chirurgenschule stammend, ohne weitere Angabe als: Palatum fissum mit Hasenscharte. Aufbewahrt der Balg des Schädels, und letzterer präparirt und getrocknet.

An ersterem sieht man, dass der Kopf im ganzen etwas kleiner, besonders im Hirnschädel klein, länglichrund war. Das Gesicht platt, die Augen nur einen Centimeter von einander mit ihren inneren Winkeln entfernt, die Nase klein, nicht nur platt, sondern so flach, dass die Wölbung der Wangen sie beiderseits überragt, und nur der wie aufgekrempte, durch die Nasenflügel gebildete horizontale untere Rand etwas vorspringt. Unter demselben findet sich ein über Centimeter breiter Spalt der Oberlippe, innerhalb welchem das Philtrum fehlt. Nach beiden Seiten wird der Spalt von einem bogigen Rand begrenzt, an dem sich vom Mundwinkel bis zum äusseren Ende der Nasenflügel der Lippensaum fortsetzt und von letzterem nur durch eine Furche abgegrenzt ist. Die Unterlippe normal, die Nasenscheidewand fehlt, der Gaumen ist weit gespalten.

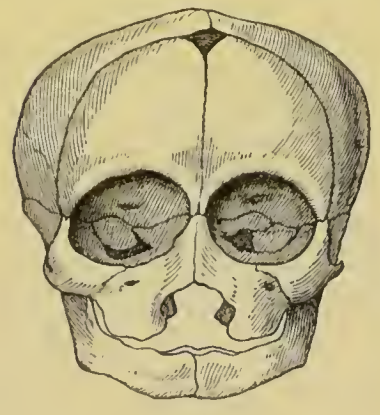


Fig. 9.

Der Schädel *(Fig. 9)* misst im Umfang 250, im Längsdurchmesser 87, im Breitendurchmesser 71, in jenem der Höhe 66 mm. Er hat also eine längliche Form, mit stark vortretenden Scheitelbeinhöckern und einer schmalen niederen noch getheilten, aber etwas gekielten Stirn. Die Knochen sind sehr dick und dicht, an allen Rändern dicht aneinandergelagert, die vordere Fontanelle sehr klein, dreieckig, die hinteren seitlichen Fontanellen nicht geschlossen, von normaler Grösse, die Hinterhauptschuppe normal. Die hinteren Schädelgruben entsprechend gut ausgebildet, die mittleren klein aber tief, die vorderen sehr kurz, schmal und flach, vertiefen sich vor dem Rand der kleinen Keilbeinflügeln zu einer Grube, die sich verschmälernd und verflachend in den Kiel des Stirnbeins ausläuft, Diese Grube von einer glatten Dura ausgekleidet. Die grosse Sichel bis auf einen schmalen hintersten Antheil fehlend, Tentorium normal. nur steiler gestellt. Die Schädelbasis verkürzt, misst vom vorderen Rand der Mitte des foram. occipt. mag. zur Nasenwurzel 45, zum vorderen Rand der Keilbeinflügel 33 mm. Die Siebbeinplatte fehlt. Ebenso die Nasenbeine, das Septum, respective die perpendiculäre

Siebbeinplatte und der Vomer sammt dem Zwischenkiefer. Die Nasenwurzel nur von den schmalen Nasenfortsätzen der Oberkiefer- und Stirnbeine gebildet, 3 mm. breit; Augenhöhlen normal, nur entsprechend einander genähert, namentlich im hinteren Theil ihrer Innenwände. Die nach oben von den Rändern der partes nasales der Oberkiefer, an den Seiten von deren Körpern begrenzte einfache vordere Nasenöffnung ist klein, 15 mm. breit, und geht nach hinten und unten in eine Gaumenspalte über, welche median gelagert, sich nach hinten allmälig bis auf 1 cm. Breite verengt. Die Nasenhöhle *(Fig. 10)* mit kleinen Muscheln ausgestattet, von denen die oberen so dicht aneinander lagern, dass sie sich in der Medianebene fast berühren, ist kurz, nieder, schmal und nach hinten abgeschlossen, indem die vertikalen Theile der Gaumenbeine dicht aneinander treten, und so eine dicke knöcherne Wand bilden, die ungefähr dreieckig ist, einen unteren von einer Seite zur anderen ausgeschweiften Rand, der fast bis ins Niveau der horizontalen Gaumenplatte reicht, und eine obere Spitze besitzt, die zwischen den mit ihren Wurzeln einander sehr genäherten Flügeln des Keilbeins an dessen Körper stösst. Der Unterkiefer normal, etwas vorgeschoben, so auch, nur im geringeren Grade, die Körper der Oberkiefer.

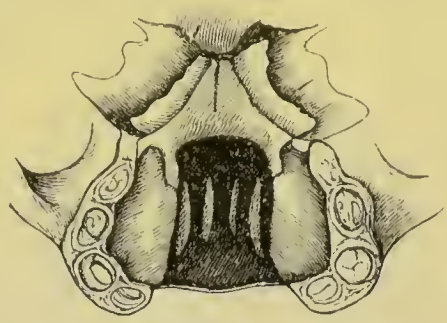


Fig. 10.

V. Fall.

Mediane Spalte der Oberlippe mit Defect des Philtrum, Zwischenkiefer der knorpligen und knöchernen Nasenscheidewand, weiter medianer Gaumenspalte, Spina bifida, Synostose des Stirnbeins, Einfaches Vorderhirn, Defect der Nervi olfactorii, Polydactylie.

Im Protokoll ist von diesem Präparate nur bemerkt, dass es einem männlichen Foetus von 8 Monaten entstammt, der 2 Pfund, 28 Loth schwer, 16 ½" lang, auf der Gasse geboren worden war. Ausser den unten näher zu beschreibenden Veränderungen am Schädel und Gehirn soll derselbe noch eine Spina bifida in der Kreuzbeingegend, Klumphände und an jedem Fuss »durch Verdopplung der kleinen Zehe« sechs Zehen besessen haben. Ueber die inneren Organe liegen keine Angaben vor.

Der ausgestopfte Balg des Schädels *(Fig. 11)* zeigt, dass der Hirnschädel klein und rundlich ist, mit schmaler in der Mitte kielförmig vortretender Stirn. Das Gesicht ist ebenfalls klein, kurz und

im Verhältniss breit. Beide Augenspalten sind auf Centimeterbreite einander genähert und schief gestellt, so dass sie mit ihren inneren Winkeln etwas nach unten convergiren; die rechte Liedspalte von normaler Grösse, die linke sammt den Liedern etwas kürzer und schmäler. Die Nasenwurzelgegend vollkommen flach, die Nase platt, so dass beide Wangen über dieselbe zusammenfliessen, und nur die Umrandung der durch Fehlen des Septum einfachen Nasenöffnung als ein durch die Nasenknorpelwölbung querer Wulst über das Niveau vorspringt. Der mittlere Theil der Oberlippe in der Breite von 1·5 cm. fehlt vollständig, und wird der so gebildete Spalt von einem mit seiner Convexität gegen die Mittellinie gerichteten Rand begrenzt, der am äusseren Ende der Nasenöffnung beginnt und in den erhaltenen Theil des Mundrandes der Oberlippe ausläuft. Somit ist die Oberlippe beiderseits von einem kurzen, dreieckigen, an seiner Spitze abgerundeten Läppchen gebildet, das vom äusseren Ende des Nasenflügels durch eine kurze, tiefe, an dem oberen Ende ihres Randes auslaufende Furche begrenzt wird. Ausserdem findet sich eine über dem Nasenflügel beginnende und in mit der Convexität nach oben aussen gerichteten Bogen verlaufende seichte Furche, die der Nasolabialfaete entspricht, und so Nasenflügel und die Basis des dreieckigen Oberlippenläppchens von der stark gerundeten Wange abgrenzt. Die Unterlippe in ihrem mittleren, dem Spalt der Oberlippe entsprechenden Theil nach oben bogig ausgekrümmt. Der Gaumen kurz, weit gespalten.

Fig. 11.

Nach Angabe im Protokoll soll der linke Bulbus um die Hälfte kleiner als der rechte gewesen sein.

Der Schädel *(Fig. 12)* klein, kurz, ziemlich breit und hoch, rundlich, misst im Umfang 205, im Längsdurchmesser 68, im Breitendurchmesser 62, in der Höhe 68 mm. Die Stirn schmal (der Abstand im breitesten Theil der Coronarnaht nur 5 cm.), vertikal gestellt, mit einem an der Grenze ihres unteren Drittels in der Mitte gelegenen einfachen Höcker, der stark buckelartig vorspringt. An ihm und in einer Strecke von 1 cm. nach abwärts die beiden Stirnbeinhälften vollkommen verschmolzen, nach aufwärts, also durch die zwei oberen Drittel, durch einen schmalen Spalt getrennt. Die vordere Fontanelle nicht ausgebildet. Die Scheitelbeine kurz, die Hinterhauptschuppe schmal, vollkommen vertikal gestellt und wenig ausgebuchtet, selbst die Partes condyloideae nach aufwärts gedreht,

so dass das foramen occipt. magn. nach hinten unten gerichtet ist. Dasselbe ist 2·5 cm. lang und 2 cm. breit, von dreieckiger Form, indem der hintere Rand durch einen in die Hinterhauptschuppe greifenden dreieckigen Ausschnitt, von 1 cm. Breite und Höhe, weit ausgeschnitten ist. Die Interstitialmembranen schmal (1—2 mm. breit), die Knochen zart, fast durchscheinend dünn. Nur das Stirnbein an der verschmolzenen Stelle dick. Am hintersten Abschnitt des Sagittalrandes der Scheitelbeine weit in diesen Rand zwischen die Knochenstrahlen greifende Spalten; die Warzenfontanellen weit offen.

Der Clivus schmal, steil abfallend, die hintere Schädelgrube schmal, tief; auch die mittleren durch den hohen Stand der kleinen Keilbeinflügel und die in der Höhe weite fissura orbital. sup. tief, aber schmal. Die vordere Schädelgrube sehr schmal, flach, nur in der Mitte gegen den Kiel des Stirnbeins ausgezogen. Sämmtliche Schädelknochen an der Basis klein, zart, besonders die grossen Keilbeinflügel so schmal, dass ihr vorderer Rand im Niveau des Bodens der Augenhöhle liegt. Der Türkensattel schmal, nicht ausgehöhlt, sondern von einer Seite zur anderen abgerundet. Die kleinen Keilbeinflügel schmal, kurz, nach aufwärts gewölbt, nach vorne wenig divergirend, so dass ihre Spitzen nur 2 cm. von einander abstehen. Die Foramina optica kaum 2 mm. weit, und nur durch eine kleine ebenso breite Knochenspange getrennt. Beide partes orbitales unter Bildung einer leicht grubigen, längsverlaufenden, gegen den Kiel des Schuppentheils sich verflachenden Vertiefung in der Mittellinie verschmolzen, indem die horizontale Siebbeinplatte vollständig fehlt. Dabei die eigentlichen Orbitaldächer bis zum Durchscheinen verdünnt, und jedes in ihrer Mitte vor dem Rand des Keilbeinflügels an einer dreieckigen mit der Basis nach vorne gerichteten 1 cm. langen, und 2—3 mm. breiten Stelle durchbrochen.

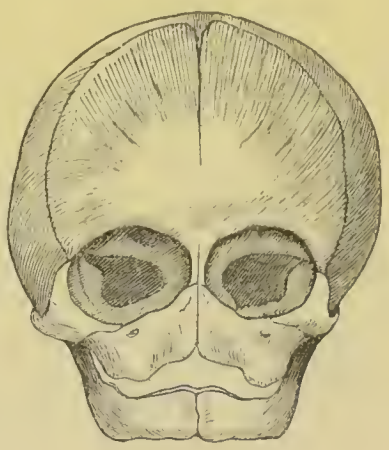


Fig. 12.

Die Processus nasales des Stirnbeins 1 cm. lang, sehr schmal, klein (2 mm. breit), so dass die Sutura nasalis, an der sie bei dem vollständigen Defect der Nasenbeine nur mit den sehr kurzen ziemlich breiten Ausläufern der Processus nasales des Oberkiefers zusammenstossen, sehr tief zu liegen kömmt.

Die so dicht aneinander gerückten Orbitae 18 mm. breit, 16 mm. hoch, ungefähr viereckig, nur durch eine sehr dünne Scheidewand von einander getrennt, die in der oberen Hälfte durch die nach abwärts ausgezogenen Partes orbital. des Stirnbeins und die Wurzeln der kleinen Keilbeinflügel, in der unteren Hälfte von den

mangelhaft verknöcherten seitlichen Platten des Siebbeins und den Thränenbeinen gebildet wird. Die linke ist schon in der Eingangsöffnung etwas enger, beide sind sehr kurz.

Beide Oberkiefer kurz, schmal, treten mit ihren breiten processus nasales in der Mittellinie zusammen, so ein ganz plattes, nur an der Naht etwas gefirstetes Nasendach bildend. Ihre unteren, die Nasenapertur begrenzenden Ränder verlaufen fast in einer horizontalen Linie, und werden nur 1·5 cm. vom Processus alveolaris nach unten überragt. Der Zwischenkiefer fehlt. Es ist so zwischen dem Oberkiefer ein 15 mm. breiter niederer Spalt gegeben, an welchem die durch kein Septum getheilte Nasenöffnung in eine ebenso breite (15 mm.) Gaumenspalte übergeht. Die Gaumenplatten des Oberkiefers 3—5 mm. breit, jene der Gaumenbeine verkümmert.

Dieser breite Gaumenspalt gestattet einen weiten Einblick in die Nasenhöhle, die kurz, breit, eines Septums vollständig entbehrt, nach oben von den ineinander übergehenden seitlichen Platten des Siebbeins begrenzt wird, welche nur um den Ansatz der einfachen, aber ziemlich entwickelten oberen Nasenmuscheln verknöchert sind. Die unteren Nasenmuscheln sind sehr klein, die vertikalen Theile der Gaumenbeine mit den Flügelfortsätzen des Keilbeins stark nach unten divergirend und so die hintere Ausgangsöffnung der Nasenhöhle sehr flach.

Fig. 13.

Der Unterkiefer klein im Kinnstück, schmal, mit spitzen aufgekrempten unterem Rand.

An dem aufbewahrten Hirn *(Fig. 13)* finden sich folgende Veränderungen:

Das Vorderhirn einfach in Form einer 13—14 mm. dicken Kappe, die sehr steil gestellt an ihrem breiten abgerundeten Stirnende eine tiefe, an die Basalfläche auslaufende Furche zeigt, durch die eine undeutliche Sonderung des Stirnendes in zwei Lappen gegeben ist. Vom hinteren Rand schneidet von oben her eine tiefere Incissur ein, so dass das hintere Ende in stumpfe Lappen, als Andeutung der Occipitallappen, geschieden ist. An der unteren Fläche ist noch ausserdem durch quer verlaufende Furchen eine Abgrenzung von Schläfelappen gegeben, die mit ihrem stumpf conischen Ende die unteren Enden der Stirnlappen etwas nach unten überragen.

Dieses so kappenförmig einfache Vorderhirn *(Fig. 14)* ist an seiner convexen oberen Fläche mit unregelmässigen, an den Seiten längs, in der Mitte mehr quer verlaufenden Furchen bezeichnet, während an der basalen Fläche am Stirn- und Schläfelappen die Windungen nur quer verlaufen. Nach hinten steht dieses kappenförmige Vorderhirn mit seinem hinteren Rand etwa 3 cm. über und vor dem

oberen Rand der vertikal gestellten Kleinhirnhemisphären, und lässt so einen weiten Einblick auf seine untere Fläche und die tief unter dieser gelegenen Gebilde des Zwischen- und Mittelhirns.

Die untere Fläche dieser Kappe zeigt einen abgerundeten, längsgefurchten Randübergang in die convexe Fläche von fast 2 cm. Breite, und in dem mittleren Theil eine tiefe Aushöhlung, die von Ependym überkleidet, glatt, weiss erscheint, und gegen die von Rinde überkleideten Antheile der unteren Fläche durch einen weit vorspringenden Randbogen abgegrenzt wird. Es stellt somit diese Aushöhlung der Vorderhirnkappe das Dach der einfachen Ventrikelhöhle vor, das von dem nach hinten convexen Randbogen begrenzt wird. Am Boden der Ventrikelhöhle *(Fig. 15)* findet sich in der Mitte zunächst eine birnförmige, ihr breites (2·5 cm.) abgerundetes Ende nach vorne kehrende Masse, die durch einen kurzen flacheren Wulst, der von der Basalfläche emporragt, mit der vorderen fast 1·5 cm. dicken Hemisphärenwand in Verbindung steht. Diese erweist sich als die verschmolzene Masse beider Sehhügel, indem ihre obere Fläche der Länge nach etwas eingefurcht, von glattem Ependym überkleidet ist, und am hinteren Ende die nach aufwärts gerichtete Oeffnung des Aquaeductus zeigt. Die Seitenflächen sind abgerundet, von Hirnhäuten überkleidet, an der Basis umfasst von dem an ihnen herabsteigenden Randbogen, der ein plumpes, wenig gezähntes Ammonshorn bildend, mit dem vorderen Ende der Sehhügel verschmilzt. Am Rande desselben haftet ein Rest des Plexus choroideus, der sich nach aufwärts entlang dem Randbogen fortsetzt. Die also nach oben und vorne einfache, bogig abgegrenzte Ventrikelhöhle läuft so nach unten in ein tiefes schmales Unterhorn, nach hinten in ein breites flaches Hinterhorn aus.

Fig. 14.

Fig. 15.

Das Mittelhirn klein, ohne deutliche Sonderung in die Corp. quadrigemina, von beiden Seiten her durch die Kleinhirnhemisphären bedeckt. Der Wurm schmal. Der vierte Ventrikel in mehr als der hinteren Hälfte offen.

An der Basalfläche findet sich zwischen den einander stark genäherten Stirn- und Schläfeenden der Hemisphärenkappe *(Fig. 16)*, und dem nach vorne gedrängten kleinen Pons eine rundliche ungegliederte Masse, an deren vorderen Ende die an ihrem Ursprung durch eine schmale Commissur vereinigten Nervi optici hervortreten;

der linke zarter. — Die Lamina perfor. ant. sammt den Nervi olf. fehlt vollständig. Auch die übrigen Nerven bis auf die occulomotorii sind abgängig, wohl aber nur, wie einzelne Reste zeigen, beim Abziehen der Meningen abgerissen worden.

Ein medianer Durchschnitt des Hirns *(Fig. 17)* zeigt, dass die Masse der verschmolzenen Sehhügel in die vordere Hemisphärenwand übergeht, vom Stirnhirn durch eine tiefe Furche abgegrenzt ist, hinter der die Nervi optici hervortreten. In gleicher Weise ist sie nach hinten, und zwar durch eine noch tiefere Furche vom Pons, der fest ihrem hinteren Rande anliegt, abgegrenzt. Der Aquaeductus verläuft von seinem Eingang fast senkrecht, um dann in schiefer Richtung nach hinten abzufallen.

Nachdem so durch die massige Verbindung der Sehhügel mit der Hemisphärenwand auch an dem herausgenommenen Hirn die Stellung der Hemisphärenkappe fixirt ist, und diese mit ihrem hinteren Rand von der oberen Fläche der Sehhügel und dem Mittelhirn so weit absteht, unterliegt es keinem Zweifel, dass der Raum zwischen derselben und dem Kleinhirn durch eine Wasserblase ausgefüllt war, deren Wandungen beim Herausnehmen zerrissen, mit den Hirnhäuten bis auf jene plexusartigen Reste am untersten Theil des Randbogens entfernt wurden.

Fig. 16.

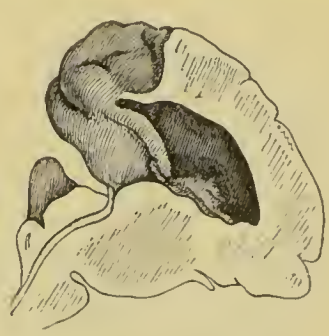


Fig. 17.

Auch über die Sichel liegt keine Angabe vor, doch ist wohl zweifellos, dass dieselbe gefehlt hat.

VI. Fall.

Schmale mediane Lippenspalte, mit kammartiger Nase, Defect des Zwischenkiefers, des gesammten Septums der Nase, der horizontalen Siebbeinplatte, Verschmelzung der seitlichen Siebbeinplatten und oberen Muscheln; mediane Gaumenspalte, einfaches Vorderhirn mit grosser Wasserblase, Nabelbruch, Polydactylie. Loch im Septum ventricul. Verschluss der Pulmonalarterie am Ostium.

Der Körper 38 cm. lang, männlichen Geschlechtes, gut genährt, die allgemeine Decke allenthalben mit dichten Wollhaaren besetzt. Der Kopf *(Fig. 18 und 19)* klein, länglich rund, schmal, die Stirne

gegen die Nasenwurzel etwas vorgewölbt und leicht quer gefurcht. Die Augenliedspalten 15 mm. lang, einander bis auf 15 mm. genähert, die Lieder so eingeschlagen, dass deren Spalte nur durch eine tiefe schmale Furche angedeutet ist, welche in eine die tief zurücktretende Nasenwurzel kreuzende Querfurche übergeht. Die Nasenrückengegend flach, die Nasenspitze sammt den Flügeln wie seitlich zusammengepresst und so kammartig vorspringend. Der mittlere Theil der Oberlippe fehlt. Dadurch ein 0·5 cm. breiter Spalt gebildet, der nach oben in die schmale, durch kein Septum getheilte einfache Nasenöffnung ausläuft, von beiden Seiten durch die ungefähr dreieckigen, an ihrer Spitze abgerundeten, ausgebildeten Theile der Oberlippe

Fig. 18.

Fig. 19.

begrenzt wird, welche einen vom Mundwinkel bis in die Nasenöffnung auslaufenden bogigen, mit einem schmalen Lippensaum ausgestatteten Rand besitzen, und von den Nasenflügeln durch eine tiefe Furche abgegrenzt sind. Die Mundöffnung 2·5 cm. breit. Der mittlere Theil der Oberlippe zapfenartig nach den Spalt ausgezogen, und in diesem Antheil wie die beiden Oberlippenläppchen so dicht mit feinen Wollhaaren besetzt, dass die Haut fellartig aussieht.

Der dicke, mit knotigen Auftreibungen besetzte Nabelstrang pflanzt sich an der Kuppe eines in der unteren Wand zerrissenen Nabelbruchsackes ein, der mit einem fingerweiten, von einem 1 cm. hohen Hautsaum umgebenen, trichterförmigen Stiel in die Bauchwand übergeht. Derselbe enthielt zahlreiche Darmschlingen, die nun frei prolabiren. An seiner oberen Wand verlaufen die Nabelgefässe divergirend zur linksseitigen Umrandung des Bruchsackes.

An der Aussenseite beider kleiner Finger, in der Mitte der ersten Phalanx, gestielt aufsitzende fingerartige Anhängsel. Die beiden Füsse in Klumpfussstellung, mit doppelten kleinen Zehen ausgestattet.

Der Hodensack klein, stark gerunzelt, leer.

Schilddrüse etwas vergrössert, knollig. Lungen foetal. Das Herz gross breit, in seiner rechten Hälfte sehr stark erweitert, gibt in ihrem Conus einer ganz rechts und vorne stehenden weiten Aorta den Ursprung, die sich im Bogen über den linken Bronchus zur Aorta descendens fortsetzt. Ihre vom Bogen ausgehenden Gefässe normal, der Ductus Botalli enge, aber offen, der Stamm der Pulmonalis kaum bindfadendick, links und hinter der Aorta eingepflanzt, sehr zartwandig, blind im Fleisch des Conus abschliessend, ohne Klappen.

Im Septum ventricul. unmittelbar unter der linksseitigen Peripherie der Aorta eine 8 mm. weite Lücke, die nach unten bogig vom Fleisch der Ventrikel-Scheidewand begrenzt wird. Dadurch fällt ein kleiner Theil der linken Peripherie der Aorta noch in den linken Ventrikel. Das foramen ovale weit offen. Die Leber gross, kuglig, dick; die Milz 6 cm. lang, 2 cm. breit, fast walzenförmig, reicht so mit ihrem unteren Ende bis an den Darmbeinkamm.

Der Magen vertikal gelagert. Dünn- und Dickdarm hintereinander an einem lang ausgezerrten Gekröse angeheftet und durch den offenen Nabelring ausgetreten, so dass nur einige der obersten Dünndarmschlingen, und das Ende des mit einer scharfen grossen S-Schlinge ausgestatteten Dickdarms in der Bauchhöhle lagert.

Nieren normal. Hoden an den Leistenkanal herabgerückt.

Die Stirn gerundet, im Verhältniss zum übrigen Schädel breit, vortretend, gegen den Scheitel gewölbt. Die ziemlich langen Scheitelbeine gegen das Hinterhaupt flach abfallend, letzteres schmal, stark kapselartig gewölbt.

Der Schädel misst im Umfang 230, im Längsdurchmesser 82, in der Breite 63, in der Höhe 60 mm. Die vordere Fontanelle 3 cm. lang, 2·5 cm. breit; alle übrigen Interstitialmembranen sehr schmal, nur die zwischen den hinteren Enden der Scheitelbeine in der Pfeilnaht in einer Länge von 1 cm. auf 0·5 cm. durch mangelhafte Verknöcherung der Scheitelbeine verbreitert.

Die hintere Schädelgrube klein, sehr schmal; ebenso die mittleren. Die Sattellehne niedrig, die Sattelgrube schmal, flach. Beide kleine Keilbeinflügel kurz, wenig divergirend, mit ihren hinteren, durch diese Stellung seitlichen, Rändern stark gegen die mittlere Schädelgrube nach hinten abfallend. Die Foramina optica auf 3 mm. aneinander gerückt. Die partes orbitales der Stirnbeine kurz, stark nach der Schädelhöhle vorgewölbt, nach hinten abfallend, vorne in der Mittellinie durch eine Naht mit ihren Rändern vereinigt, indem die Siebbeinplatte mit der Crista galli vollständig fehlt, und an ihrer Stelle vor den Keilbeinflügeln und zwischen den hinteren Theilen der medialen Ränder der Orbitaldächer eine 0·5 cm. lange und 2 mm. breite Spalte besteht, die durch eine von unten her ange-

lagerte Knorpelmasse geschlossen wird. Der Clivus ziemlich stark geneigt. Die Schädelbasis erheblich verkürzt, so dass der Abstand von der Mitte des vorderen Randes des foram. magn. bis zur Nasenwurzel 39, und bis zum vorderen Rand der Keilbeinflügel 32 mm. beträgt. Die Orbitae 15 mm. breit, 12 mm. hoch, am äusseren unteren Rand, in den Jochbeinen, stark ausgezogen, am Nasenrücken 8 mm. von einander abstehend. Ihre Höhlen klein, schmal und niedrig, nur durch eine dünne durchscheinende Scheidewand getrennt. Die Nasenbeine fehlen, und wird die wie angegeben 8 mm. breite Nasenwurzel nur von den in ihr zusammenstossenden kurzen processus nasales der Stirnbeine und jener der Oberkiefer gebildet. Letztere treten in der Länge von 15 mm. in der Mittellinie zu einem ganz flachen Nasendach zusammen, und begrenzen mit ihrem unteren nahezu horizontalen Rand eine durch den Defect des Zwischenkiefers und der Scheidewand gebildete, 1 cm. breite Spalte, die sich in einen den Gaumen in seiner Mitte durchsetzenden, ebenso breiten Spalt nach hinten fortsetzt. Die Oberkieferbeine in ihren Körpern sehr klein, mit ihren Processus alveol. einander zugeneigt, so dass auch die vorne 3 mm. breiten, hinten ganz spitzen Gaumenplatten nicht horizontal, sondern mit ihren inneren Rand nach aufwärts gerichtet sind. Die Gaumenbeine in ihren horizontalen Platten verkümmert, in ihren vertikalen, wie die Flügelfortsätze des Keilbeines stark divergirend.

Fig. 20.

Dadurch wird die kleine, kurze, schmale, durch vollständigen Defect des Septum einfache Nasenhöhle nach hinten sehr verflacht. *(Fig. 20.)* Dieselbe besitzt nur zwei kleine, aber sonst wohl ausgebildete untere Muscheln und eine von ihrem schmalen Dach herabtretende, septumartige, einfache, obere Muschel, die in der Mitte ihrers bogigen unteren Randes in zwei plattrundliche Knorpelplättchen ausläuft.

Wie ein Mediandurchschnitt des Schädels zeigt, verschmelzen die beiden seitlichen Siebplatten, nach oben zu durch einen knorpligen First vereinigt, der eben jene, die Grube vor den Keilbeinflügeln abschliessende Knorpelmasse bildet.

Der Unterkiefer mit seinem spitzen nach unten ausgezogenen Kinnstück stärker vortretend.

Die Schädelhöhle ist von einer, namentlich im hinteren Bereich des Schädeldaches, sehr dicken Dura ausgekleidet, die bis auf eine schmale niedrige Leiste in der hinteren Hälfte der Scheitelbeine

einer Sichel entbehrt. *(Tafel I, Fig. 1.)* Das Tentorium cerebelli ist vorhanden, aber vertikal gestellt, und so nach vorwärts gerückt, dass seine Ansatzlinie 1 cm. vor den hinteren Scheitelbeinrändern zu liegen kömmt. Dasselbe ist schmal, aber sehr dick, dort, wo es mit dem ausgebildeten Theil der grossen Sichel zusammenstosst, etwas giebelförmig ausgezogen, und vom freien Rand tief bogig ausgeschnitten. Innerhalb dieses Ausschnittes, knapp am hinteren Ende der Sichel, findet sich eine grubige Vertiefung mit einer 3 mm. weiten Venenlücke, durch die man einerseits in die beiden Sinus transversi, andererseits nach vorne in einen weiten longitudinal in der Sichel verlaufenden Sinus gelangt, der wie die ersteren mit einem ganzen System von kleinen Sinussen, die in den verdickten Fortsätzen der Dura, dem Zelt und der Sichel, liegen, in Verbindung steht. In diesen Längsblutleiter pflanzt sich überdies am vorderen und hinteren Ende eine rabenfederkieldicke Vene ein.

Sonst bietet die Dura nur noch die Abweichung von der Norm, dass sie auch im Bereich jenes Grübchens, das die Stelle der mangelnden Siebplatte einnimmt, von keinen Lücken durchsetzt ist. Die übrigen Löcher für den Eintritt der Blutgefässe und Austritt der Nerven normal. Nur an der linken Seite der Sattellehne findet sich eine rabenfederkielweite Venenlücke.

Das Gehirn *(Tafel I, Fig. 2)* zeigt eine einfache Hemisphärenkappe, die am Stirnende abgerundet und vollkommen ungetheilt, oben von hinten her durch eine tiefe mediane Incissur eingeschnitten ist, mit ihrem mittleren Theil kaum über den Coronarrand, mit ihren seitlichen Theilen, die von obenher die Form von abgerundeten Occipitalenden bieten, bis zur Mitte der Scheitelbeine reicht. Der ganze übrige Raum bis zum Zelt des Kleinhirns ist von einer mit klarem Serum erfüllten Blase ausgefüllt, an deren zarten, durchsichtigen, den Hirnhäuten gleich vascularisirten Wandungen zu beiden Seiten von unten und von der Mitte, dem Einschnitt der Hemisphärenkappe, mächtige Venenplexusse hinziehen. Diese vereinigen sich zu einem kurzen Stamm, welcher am hinteren Ende des Sichelblutleiters sich einpflanzt, während eine zweite Vene, die aus den am Stirnende verlaufenden Venen hervorgeht, am vorderen Ende des Sichelblutleiters mündet.

Die einfache Hemisphärenkappe zeigt am Stirntheil quer, an den Seitentheilen längs verlaufende Windungen mit ziemlich breiten, aber seichten Furchen, ist am hinteren Rande eingeschlagen, an der unteren Fläche *(Tafel I, Fig. 3)* von einem Randbogen begrenzt, der von der Mitte, wo er an der medianen Incissur den hinteren Rand der Kappe allein bildet, in stark divergirender Richtung nach hinten und unten verläuft. In dem am Grunde der mittleren Schädelgrube gelegenen Theil der Hemisphärenkappe, die hier von

oben her tief eingebogen ist, biegt er nach aufwärts und vorne, und verschmilzt mit dem vorderen Ende der Sehhügel. *(Tafel I, Fig. 4.)* Letztere in ganzer Ausdehnung untereinander verschmolzen, zeigen eine breite birnförmige Gestalt. Ihre obere Fläche ist unter deutlicher Begrenzung nach den Seiten durch weisse, den Taeniae thalami entsprechende Streifen, von Ependym überkleidet, weisslich, glatt, in der Mitte längs gefurcht, nach vorne abfallend gegen einen sich vom Boden des Vorderhirns erhebenden, flachrundlichen, quer gefurchten, weissen, oberflächlich glatten Wulst, der breit ausstrahlend und sich verflachend in den Stirntheil des einfachen Vorderhirns übergeht. Am hinteren Ende, der an der oberen Fläche der verwachsenen Sehhügel verlaufenden Furche, findet sich die weite, nach aufwärts gerichtete Eingangsöffnung des Aquaeductus und hinter dieser eine weisse Leiste, die in ein dünnes Markplättchen übergeht, das sich auf die Wand einer recessusähnlichen Ausbuchtung der grossen Hirnblase umschlägt, und an dieser verliert.

Dieser Recessus der grossen Hirnblase ist über dem Mittelhirn gelagert, mit seinem Grund nach hinten gerichtet und grenzt sich nur nach beiden Seiten, wo seine Wandungen an den Taeniae thalami opt. haften, durch eine von aussen hinten nach vorne innen gerichtete Einbuchtung der hinteren unteren Blasenwand scharf ab. Diese Einbuchtung entspricht dem einspringenden Winkel zwischen der Hirnkappe und der äusseren Fläche der Sehhügel. Letztere mit von weiten Venenplexus durchzogenen Hirnhäuten überdeckt, welche Plexusse zu beiden Seiten an die hintere Wand der Blase treten. Die vordere Wand der Blase verläuft unter dem Umschlagsrand der Hemisphärenkappe zum Randbogen, an den sie sich, einen Kranz von plexusähnlichen Wucherungen bildend, ansetzt. *(Tafel I, Fig. 3.)* Dort, wo der Randbogen in das vordere Ende der Sehhügel ausläuft, steht diese Membran mit dem über die Vierhügel zu den angedeuteten Recessus nach rückwärts ausgebuchteten Mittelhirndecke in Verbindung.

Es besteht demnach eine gemeinsame Ventrikelhöhle für das Vorder- und Zwischenhirn, indem Erstere gross, zur Hälfte von der Hirnkappe (deren Wandungen von Ependym überkleidet, allseits gewölbt sind), zur anderen Hälfte von der Blasenwand gebildet, in weiter Communication mit letzterer, dem im Recessus erhaltenen Antheil des dritten Ventrikels steht.

Gegen den hinteren Rand der Hemisphärenkappe *(Tafel I, Fig. 3)* findet sich an der unteren Fläche ein fast 1·5 cm. langer, breiter, rundlicher, nach der Höhle des Ventrikels vorspringender Wulst, der der durch die Incissur bewirkten Einbuchtung der Hemisphärenkappe entspricht. Diese ist in ihren Wandungen 6—7 mm. dick, und zeigt an ihrer ganzen Aussenfläche bis an den Randbogen eine bis 2 mm. dicke Rindenschichte.

An der Basalfläche *(Tafel I, Fig. 5)* bildet die Hemisphärenkappe durch die Einrollung in der mittleren Schädelgrube zwei Wülste, die stark gegen die Mittellinie zusammentreten, nach unten in Form von Schläfeenden vorspringen und nach vorne sich allmälig verflachend in dem conischen abgerundeten Stirnende in einander übergehen, hier an der unteren Fläche eine tiefe Längsfurche bildend, die nach dem Stirnende gablig getheilt ausläuft. Parallel diesen Ausläufern finden sich vor dem wie ein Schläfeende an der Basis vortretenden Theil zwei tiefe Furchen, die diesen von der vorderen Flächen scharf abtrennen, aber nicht bis in die Mittellinie auslaufen, so dass am Rande die hintere Windung des Stirntheils in die vorderste jenes Schläfeendes bogig übergeht.

Zwischen den einander stark mit ihren mittleren Rändern genäherten Schläfeenden der Hemisphärenkappe einerseits, und dem nach der Basis hinaufgedrängten, sehr kleinen, schmalen Pons, tritt an der Basis eine nach vorne conisch auslaufende, von dichten festhaftenden Bindegewebe überkleidete Masse, die an ihrer Spitze die beiden dicht nebeneinander und wenig divergirenden Sehnerven trägt. Dieselbe ist so innig mit den sie überkleidenden, Hirnhäuten ähnlichen, reichvascularisirten Bindegewebsmassen verwachsen, dass von einer Blosslegung der unteren Fläche abgestanden werden muss. Leicht lassen sich nur zu beiden Seiten die zarten Carotiden, die sich in zahlreiche auf die Hemisphärenkappe ausstrahlende Meningealgefässe auflösen, die Nervi occulomot. und die Arter. profundae cerebri davon isoliren. Von weiteren Gebilden, als den Sehnerven, ist an der Basis des Zwischenhirns keine Spur.

Das Mittelhirn ist ziemlich entwickelt, aber an seiner oberen Fläche vollkommen abgerundet; Wurm und Kleinhirnhemisphären sehr klein, der vierte Ventrikel daher nach hinten unten weit offen, mit einem Saum feiner Häutchen besetzt. Auch der Pons ist sehr klein, die Medulla aber verhältnissmässig gut ausgebildet, mit stark vorspringenden Oliven.

Die Riechnerven fehlen vollständig, ebenso wahrscheinlich das vierte Nervenpaar, wenn es nicht etwa bei der Herausnahme des Hirns verloren gegangen. Alle übrigen Nerven sind vorhanden.

Arter. basilaris und profundae normal. Letztere treten an den hinteren Rand der Hemisphärenkappe in der tiefen, seine Schläfenenden von der Basalmasse des Zwischenhirns scheidenden Furche heran, und lösen sich in den am stärksten plexusähnlich entwickelten Theil am vorderen Ende der Sehhügelmasse auf. Ob sie durch arter. communic. post. mit den Carotiden in Verbindung standen, konnte ich nicht entscheiden.

Ein medianer Durchschnitt *(Tafel I, Fig. 6)* durch die Basaltheile des Hirns zeigt, dass die Masse des Zwischenhirns in der

Tiefe vollkommen verschmolzen, ohne jede Gliederung an der Basalfläche ist, nach vorne in den Bodentheil des Vorderhirns übergeht, der als eine einfache Fortsetzung der Hemisphärenkappe bis an dasselbe herantritt. Wo beide aneinanderstossen, findet sich, einen nach hinten zwischen beiden einspringenden Winkel ausfüllend, eine reichvascularisirte Bindegewebsmasse, die von der nervösen Substanz nicht deutlich geschieden ist. Nach hinten geht die Zwischenhirnmasse nur durch eine tief zwischen ihr und dem vorderen Rand des Pons einspringende Furche geschieden in das Mittelhirn über, das an seinem schmal keilförmigen Basaltheil keine Gliederung im Hirnstiele zeigt. Der Aquaeductus ist weit, tritt senkrecht von der Ventrikelfläche der Sehhügel in die Tiefe und geht nach unten bogig gekrümmt, indem er fast unter rechtem Winkel nach hinten biegt, unter der etwas abgeplatteten Decke des Mittelhirns in den vierten Ventrikel über.

Eine besondere Beachtung verdienen in diesem Falle noch die Venen an der Basalfläche, von denen die des Stirnlappens zu jener an der convexen Fläche abtretenden grösseren Vene sich sammeln, die sich am vorderen Ende des Sichelblutleiters einpflanzt. Die übrigen Venen der Hirnhäute an der Basalfläche verbinden sich mit einem Venenstamm, dessen Wurzeln in der reichvascularisirten Bindegewebsmasse, die die basalen Gebilde des Zwischenhirns umscheidet, haften, und der an der linken Seite der Sattellehne in den Sinus cavernosus an der oben angegebenen Venuslücke sich einpflanzt.

VII. Fall.

Defect des Philtrum, des Zwischenkiefers, des gesammten Septum der Nase bei geschlossenem Gaumen, Mikrophthalmie, einfaches Grosshirn, Defect der Nervi olfactorii, Defect des Septum ventriculorum mit Ursprung der Aorta und Pulmonalarterie aus dem rechten Ventrikel, Polydactylie.

Zwei Stunden altes Mädchen, 18″ lang, 4 Pfund, 7 Loth schwer, das im hiesigen Gebärhaus zur Welt gekommen.

Der Kopf *(Fig. 21)* klein, rundlich, das Gesicht breit, flach, die Augenliedspalten klein, sehr enge, horizontal gestellt, 18 mm. von einander entfernt, durch eine über die Nasenwurzelgegend verlaufende, schmale, quere Furche verbunden. Die Nase vollkommen abgeflacht, so dass beide Wangen über dieselbe in einanderfliessen, und selbst die Nasenflügel nur durch eine leichte Wölbung sich abgrenzen; die Ränder der letzteren, nach unten convergirend, bilden eine nach unten gerichtete, breite, vertikal seicht gefurchte Spitze, welche in

einen medianen 1 cm. weit klaffenden Spalt der Oberlippe hineinragt, und den in gleicher Weise in diesen Spalt emporragenden, nach oben ausgebogenen mittleren Theil der Unterlippe nahezu berührt. Innerhalb dieses Spaltes fehlt das Philtrum der Oberlippe, so dass diese, indem der Spalt nach beiden Seiten gegen die äusseren Enden der Nasenflügel ausläuft, beiderseits von einem dreieckigen Lappen gebildet wird, dessen Basis in die Wange übergeht, dessen Spitze nach der Mittellinie sieht. Es findet sich so an der Gesichtsfläche ein in vier Strahlen auslaufender Spalt, der in die Mund- und Nasenhöhle führt, indem der Zwischenkiefer fehlt und so beide Cavitäten, von welchen letztere durch Mangel des Septum einfach ist, vorne ineinander fliessen, während sie nach hinten durch den Gaumen getrennt sind.

Fig. 21.

Der übrige Körper normal gebildet, nur an der Aussenseite beider kleiner Finger in der Höhe des ersten Interphalangealgelenks je ein kleinerbsengrosses, von glatter Haut überkleidetes rundliches weiches Anhängsel, das mit einem dünnen kurzen (1 mm. langen) Stiel aufsitzt.

Von den Eingeweiden ist abnorm:

Das Herz, dessen rechter Ventrikel sehr gross und kuglig ist, so dass der linke nur wie eine kleine Ausbuchtung desselben erscheint. Ersterer setzt sich nach aufwärts in einen fast vertikal aufsteigenden mächtigen Conus fort, aus dem vorne und rechts die weite Aorta, links und etwas hinter ihr, die enge Pulmonalarterie entspringt. Die Erstere gibt von ihrem Bogen die dicht nebeneinander entspringenden Gefässe, Anonyma und Carotis sin., und in normaler Entfernung die Subclavia sin. ab, und biegt hierauf zur Aorta descendens um. Der Ductus Botalli 0·5 mm. breit, zartwandig, offen. Auch die Pulmonalarterie sehr zartwandig, nur 2 mm. breit. In den rechten Vorhof pflanzt sich von oben eine Vena cava sup. dextra, von unten die Cava inf. ein, die aber nur die rechte Lebervene aufnimmt, während die linke Vena hepatica mit einer Cava sup. sin. und der Vena magna zusammenfliesst, und so gesondert in den Vorhof mündet. Ausserdem münden in denselben, knapp neben den im membranösen Theil vollkommen geschlossenen Septum die beiden rechten Pulmonalvenen. — Der rechte Vorhof enorm erweitert, dickwandig, sein weites Ostium mit einer dreizipfligen Klappe versehen.

Der rechte Ventrikel 4 mm. in seinen Wandungen dick, geht wie oben angegeben in einen mächtigen Conus über, aus dem in directer Fortsetzung die 0·5 Cm. weite Aorta entspringt, während die nur 2 mm. weite Pulmonalarterie, in gleicher Höhe aus einer gegen den vordersten Theil des Septum ventriculorum gerichteten Ausbuchtung des Conus hervorgeht. Beide Gefässe sind mit der Grösse ihres Lumens entsprechenden Klappen ausgestattet. Der linke Vorhof enge, mit einer sehr kleinen Auricula nimmt nur die beiden linksseitigen Pulmonalvenen auf. Sein Ostium klein, von einer zweizipfligen Klappe gedeckt. Der linke Ventrikel enge, seine Wandung 2·5 mm. dick. Beide Ventrikel stehen im hintersten Theil des vorderen Septum durch eine 3·5 mm. im Durchmesser haltende Lücke in Verbindung,

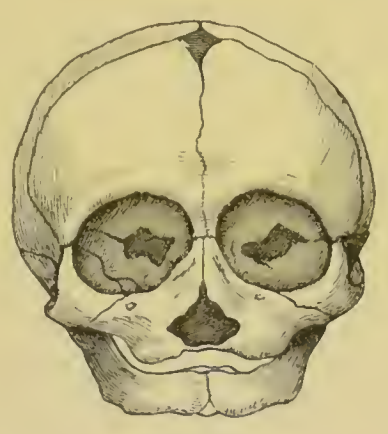


Fig. 22.

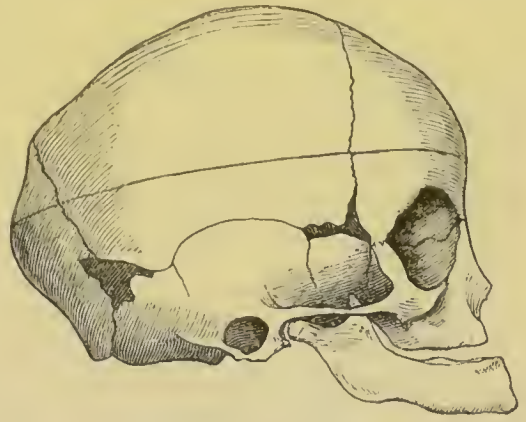


Fig. 23.

die nach oben von dem Klappenring, nach unten von einem abgerundeten fleischigen Rand des Septums begrenzt wird. Diese Lücke beiderseits durch die Scheidewandzipfel der venösen Klappen gedeckt.

Die Leber adhärent, kuglig, Milz sehr gross, lang. Beide Nieren sehr gross, gelappt, die linke von drei Arterien versorgt, die sich gesondert in der Mitte und an beiden Enden des weiten Hilus einsenken.

Der Uterus leicht bicorn.

Der rechte Bulbus 9 mm. im Durchmesser haltend, der linke nur 5 mm. Beide zeigen sich sonst vollkommen ausgebildet. Auch dürften Muskeln und Nerven derselben (nach den an ihnen haftenden Resten) normal gewesen sein.

Der präparirte (und getrocknete Schädel *(Fig. 22 und 23)* misst im Umfang 250, im Längsdurchmesser 85, im grössten (biparietalen) Breitendurchmesser 75, in der Höhe 68 mm., besitzt eine breite in ihrer unteren Hälfte senkrecht abfallende Stirn und ein gleichfalls steil abfallendes Hinterhaupt. Die beiden Stirnbeinhälften sind kurz und schliessen mit den ebenfalls kleineren Scheitelbeinen eine 2 cm. lange, kurze schmale, nur in ihrer hinteren, der Kranznaht ent-

sprechenden Hälfte 1 cm. breite Fontanelle ein. Die Hinterhauptschuppe von fast normaler Grösse. Alle Interstitialmembranen sehr schmal. Die Scheitelbeine in der Pfeilnaht bis zur Berührung genähert. Die Schläfebeinschuppen normal, ebenso der hintere Theil des Schädelgrundes. Der vordere Theil desselben verkürzt, misst vom vorderen Rand des Foramen occipitale magnum bis zur Nasenwurzel 43, bis zum vorderen Rand der kleinen Keilbeinflügel 35 mm. Die horizontale Platte des Siebbeins mit der Crista galli mangelt vollständig, und stossen beide Stirnbeinhälften unter Bildung einer kleinen seichten Grube in der Gegend der Siebbeinplatte mit ihren Orbitaltheilen aneinander.

Die kleinen Keilbeinflügel mehr nach vorne gerichtet, etwas länger mit einem scharf ausgeprägten halbkreisförmigen Limbus, unter dem die Foramina optica, nur 0·5 cm. von einander entfernt, liegen. Die Processus clinoidei ant. durch eine feine Knochenspange mit den mittleren verwachsen. Die grossen Keilbeinflügel um weniges kleiner als normal. Der Basilartheil des Keil- und Hinterhauptbeins kürzer und schmäler.

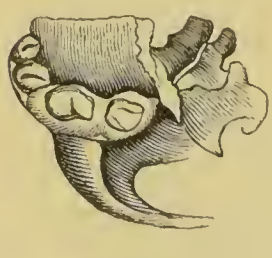


Fig. 24.

Sämmtliche Schädelgruben kleiner als normal, besonders aber die vordere verkürzt, ja eigentlich fehlend, indem die nach dem Schädelraum stark gewölbten Orbitaltheile des Stirnbeins sehr kurz sind, und so der Schuppentheil fast unmittelbar vor den kleinen Keilbeinflügeln und fast senkrecht aufsteigt.

Die Orbitae fast normal gross und in ihrer äusseren Umrandung normal geformt, einander bis auf 4 mm. mit ihren inneren Rändern genähert, indem die Nasenbeine fehlen und nur die sehr schmalen Processus nasales des Stirnbeins mit denen der Oberkieferbeine in der Nasenwurzelgegend aneinander stossen. Die Augenhöhlen seicht, die Fissurae orbital. sup. weit.

Beide Oberkieferbeine mit ihren Nasenfortsätzen in der Mittellinie aneinander gelagert, und gegen diese etwas kammartig vortretend, so dass sie einen schmalen First bilden. Der Zwischenkiefer, das Septum narium mangelt vollständig. Die Gaumenplatten des Oberkiefer und Gaumenbeine geschlossen. *(Fig. 24.)* Letztere, sowie die Flügel des Keilbeins kleiner. Nasenmuscheln, Thränenbeine und seitliche Siebplatten entwickelt, nur zarter und kleiner.

Es findet sich also nur eine einfache Nasenhöhle mit einer einfachen hinteren und vorderen Eingangsöffnung. Diese letztere ist nicht birnförmig, sondern fünfeckig, nach unten von dem etwas zurücktretenden und leicht ausgeschweiften vorderen Rand der Gaumenplatte geschlossen, nach beiden Seiten von den Oberkieferbeinen begrenzt, die mit ihren die unteren Seiten des Fünfecks bildenden

Körpertheilen (und Zahnfächerfortsätzen) einander zugeneigt, mit den unteren Rändern der Processus nasales, die unter einem fast rechten Winkel aneinander stossen, nach oben die Apertur abschliessen. Der Unterkiefer normal, durch den Defect der Zwischenkiefer mit seinem Mittelstück stärker vortretend.

Die Schädelknochen von mittlerer Dicke, ziemlich dicht.

Das Gehirn kleiner, und zwar nur im Grosshirnantheil, der das Kleinhirn nicht deckt, sondern gewissermassen vor demselben liegt, indem das Kleinhirn mit seinen auffallend platten Hemisphären mehr vertikal gestellt ist.

Das Grosshirn *(Fig. 25)* einfach, von oben gesehen halbkuglig, mit breitem, abgerundeten Stirntheil, vom hinteren Rand auf 1·5 cm.

Fig. 25.

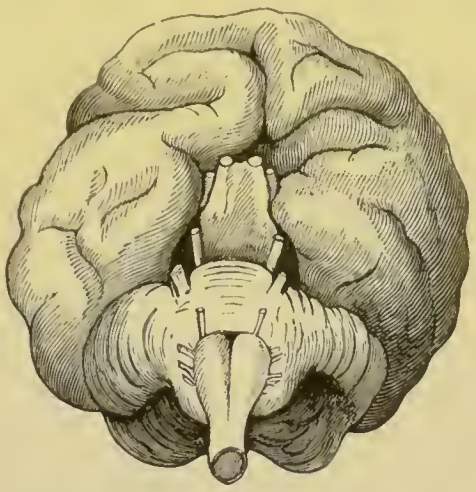


Fig. 26.

tief eingekerbt und so hinten in zwei kurze, stumpfe, flache Occipitallappen getheilt. Die convexe Fläche zeigt grösstentheils der Länge nach verlaufende 8—9 mm. breite, durch sehr seichte Furchen getrennte Windungen, die stellenweise über die Mittellinie ineinander übergehen. Eine Sylvische Spalte mangelt, wohl aber tritt an der Basalfläche eine stumpfe Extremitas temporalis hervor, in die eine am äussersten Stirnende quer verlaufende Windung unter Bildung einer bis an die Mittellinie heranreichenden scharfen Biegung jederseits, die Spitze derselben bildend, übergeht. *(Fig. 26.)* Zwischen letzteren findet sich eine wie unter dem vorderen Rand des Pons hervortretende, und an ihm 2 cm. breite Masse, die nach vorne in Form einer dicken allmälig bis auf 1 cm. sich verschmälernden Platte ausläuft, welche in der Höhe der Spitzen der Schläfelappen quer abgesetzt, hier die dicht aneinander gelagerten Durchschnitte der zarten Sehnerven zeigt. Die Platte besteht oberflächlich aus Bindegewebe, das mit der darunter befindlichen Hirnsubstanz, an der weder Chiasma, Trichter noch Corp. mammill. sich abheben, sehr fest verwachsen ist.

Die Lamina perforata anterior, Bulbi und Tractus olf. fehlen vollständig. Alle übrigen Nerven sind vorhanden. Ebenso die Arterien, nur dass die Carotiden, besonders die Art. commun. post. sehr enge sind. Erstere theilen sich in Meningealgefässe, welche sowohl in den breiten seichten Furchen vor dem Schläfeende als über die Basalfläche des Stirnlappens an die Convexität treten.

Das durch einen Schnitt im grössten Umfang eröffnete Grosshirn zeigt eine einfache halbkreisförmige Ventrikelhöhle, die nach vorne bogig begrenzt, nach hinten beiderseits in ein kurzes spitzes Hinterhorn ausläuft. Das Dach derselben ist gewölbt, bis auf den mittleren Theil, an dem von hinten her, wo aussen die Incissur einschneidet, ein 2 cm. breiter und 1 cm. hoher abgerundeter Wulst *(Fig. 27)* vorspringt, der sich nach vorne flacher werdend in der Wölbung verliert. Am Grunde des Ventrikels *(Fig. 28)* finden sich in der Mitte die beiden verschmolzenen Sehhügel, von denen jeder eine gegen die Mittellinie geneigte, freie obere Fläche zeigt, die nach aussen von den Taeniae thalami begrenzt wird Die seitlichen Flächen der Sehhügel gewölbt, von dem Plexus choroideus überlagert. Ihr vorderes Ende durch einen vom Boden des Ventrikels sich erhebenden breiten Wulst, der aber nicht vollkommen in das Niveau ihrer oberen Fläche reicht, mit der vorderen Hemisphärenwand verbunden. Am Ende der medianen Furche ihrer Ventrikelfläche der Eingang des Aquaeductus; hinter diesem die zarte hintere Comissur. Die Zirbeldrüse fehlt; der Plexus choroideus medius unter dem hinteren Rand der Hemisphäre zu einer kleinen Blase ausgebuchtet, deren untere Wand an der Comissur haftet, deren obere sich am Rand der hinteren Incissur in die sie überkleidenden Hirnhäute umschlägt; nach den Seiten geht dieselbe in die Ueberkleidung der Aussenfläche der Sehhügel über. Der hintere Rand der Hemisphäre bildet dort, wo die Incissur einschneidet, einen queren rundlichen Wulst, der in Form hinterer Fornixschenkel zu beiden Seiten des Sehhügels in eine dem Unterhorn des Ventrikels entsprechende Ausbuchtung hinabsteigt, ein plumpes, wenig gefurchtes Ammonshorn bildend, dessen Spitze mit dem vorderen Ende der Sehhügel verschmilzt. Die Wände der Hemisphäre im Stirntheil 15, an der Wölbung 12—15 mm., an der Aussenseite des Hinterhorns nur 10 mm. dick. — Ein durch das Gehirn in der Mitte angelegter Sagittal-

Fig. 27.

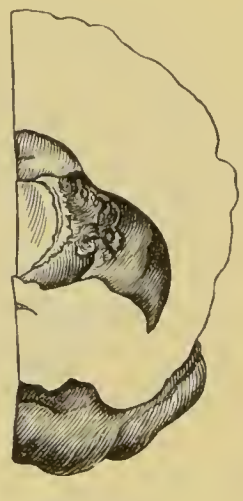


Fig. 28.

schnitt *(Fig. 29)* zeigt, dass die Sehhügel in ganzer Ausdehnung verschmolzen sind, und so eine auch an der Basis mit Ausnahme der von einem kurzen gemeinsamen Stiel zu beiden Seiten abtretenden Nervi optici ungegliederte Hirnmasse das Zwischenhirn repräsentirt, das ohne weitere Abgrenzung als einer einfachen queren Einfurchung an der Basis und einer noch seichteren aber breiteren an der Ventrikelfläche in die vordere Hemisphärenwand übergeht. Die Vierhügel wenig ausgebildet, der Pons so gestellt, dass er mit dem vorderen Theil den hinteren basalen des Zwischenhirns berührt, und nur durch eine tiefe, schmale Furche eine Abgrenzung gegeben ist, in welcher nicht deutlich gesonderte, und überdies sehr kurze Hirnstiele sich finden.

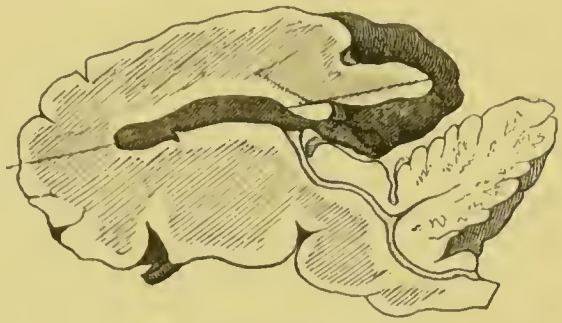


Fig. 29.

VIII. Fall.

Defect des Zwischenkiefers, des Septum narium, der horizontalen Platte, des Siebbeins mit der Crista galli. Gaumen geschlossen.

Von diesem Monstrum ist nur der Schädel vorhanden, welcher seinerzeit in schon präparirtem Zustand von der Anatomie eingesendet wurde.

Er stimmt in Bezug auf Form vollkommen mit dem vorher beschriebenen, nur ist er etwas kleiner und noch zarter in seinem Knochenbau.

Sein Umfang 233, seine grösste Länge 78, seine grösste Breite 70, seine Höhe 62 mm. Der Abstand der Nasenwurzel von der Mitte des Foramen occipitale magnum beträgt 38, der vom letzteren Punkt zur Mitte des vorderen Randes der kleinen Keilbeinflügel nur 28·5 mm.

Die vordere Fontanelle ist sehr klein, mit einigen mohnsamengrossen Knochenplättchen entlang der Frontalränder besetzt.

Auch hier fehlte die grosse Sichel in ihrer vorderen Hälfte und war in der hinteren schwach entwickelt, das Tentorium stand steiler, die vordere Schädelgrube war in gleicher Weise verkürzt und durch starke Wölbung der Orbitaldächer ausgeglichen. Crista galli und horizontale Siebbeinplatte fehlen vollständig, an ihrer Stelle eine seichte Grube, über die die Dura ohne jede Lücke hinüberzieht. Es stossen so beide Orbitaltheile der Stirnbeinhälften in der Mittel-

linie aneinander, und senken sich vor dem vorderen Rand der Keilbeinflügel etwas in die Tiefe, eben jene Grube bildend, in der sie aber mit ihren Rändern sich nicht vollkommen berühren, und so den Einblick auf einen kleinen knöchernen First gestatten, der ungefähr einer Crista galli ähnlich ist. Die Basaltheile des Tribasilarbeines sind kurz und besonders schmal und selbst im vorderen und hinteren Keilbeinkörper nicht vollkommen, d. h. nur an den Seiten verschmolzen.

Der Zwischenkiefer und das Septum der Nase fehlt vollständig, die Gaumenplatten des Oberkiefer- und Gaumenbeines geschlossen. Die Orbitae am äusseren Umfang in Grösse und Form normal, aber nach hinten stark verengt mit weiten fissurae orbital. sup. Dieselben in der Nasenwurzelgegend nur circa 3 mm. von einander entfernt, indem die Nasenbeine fehlen, und nur die schmalen Nasenfortsätze der Stirnbeine und Oberkiefer die Nasenwurzel bilden. Thränenbeine und die seitlichen Platten des Siebbeins sind entwickelt, nur sehr zart, und treten letztere wie ein Mediandurchschnitt des Schädels lehrt, zu jenem knöchernen First zusammen, den man am Grunde der oben angegebenen Grube vor den Keilbeinbeinflügeln sieht. *(Fig. 30.)* Die in der Mittellinie aneinander tretenden Processus nasales der Oberkiefer bilden so einen Abschluss der Nasenhöhle nach vorne, gewissermassen ein vertikal gestelltes Nasendach, das nur wenig gewölbt ist, und begrenzen mit ihrem unteren freien Rand, der fast horizontal verläuft, von oben die dadurch viereckige kleine vordere Nasenapertur, deren seitliche Begrenzung von den einander etwas zugeneigten Körper- und Alveolarfortsätzen der Oberkieferbeine, deren unterer Rand von dem vorderen der Gaumenplatte gebildet wird. Die Nasenhöhle einfach, kurz und nieder, mit einer einfachen hinteren Ausgangsöffnung von ungefähr dreieckiger Form.

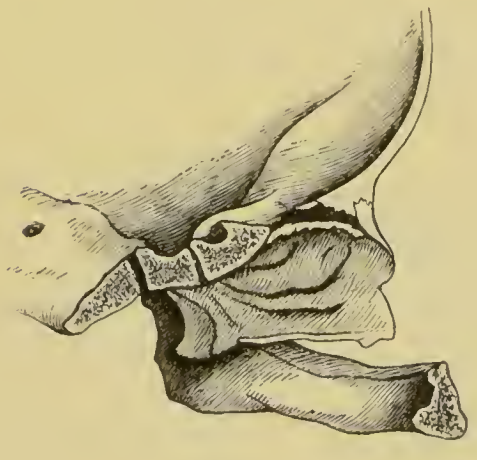


Fig. 30.

Der Unterkiefer normal, wegen der Kürze und Kleinheit des Oberkiefergerüstes und dem Defect des Zwischenkiefers stark vortretend.

Was die äussere Erscheinung dieser Form der Missbildung anlangt, so ist sie schon allein durch die Medianspalte der Oberlippe sehr scharf charakterisirt. Wenigstens sind bisher keine Fälle bekannt, wo etwa eine solche Spalte allein vorhanden gewesen, ja es ist

wohl die Möglichkeit einer einfachen Medianspalte der Oberlippe überhaupt vom entwicklungsgeschichtlichen Standpunkt ausgeschlossen. Auch die bei dieser Missbildung vorkommende Spalte ist ja nicht durch Spaltung oder Nichtverwachsung der Oberlippe in ihren Bildungstheilen, sondern durch einen Defect des medianen Theils der Oberlippe, des Philtrum, entstanden. Desshalb auch ist diese Spalte gewöhnlich weit klaffend, ungefähr 1 cm. breit.

Diese Spalte fliesst überdies mit der durch kein Septum getheilten, also einfachen Nasenöffnung zusammen, indem die Ränder der Lippenspalte in jene der äusseren Nasenöffnung übergehen.

Gewöhnlich finden sich aber daneben auch noch andere auffallende Missstaltungen des Gesichtes. Zunächst in der vollkommenen Abplattung der Nase, so dass beide Wangen über den Rücken derselben in einander fliessen, ja dieselbe sogar durch ihre Wölbung überragen.

Die Augen stehen enger beisammen, die Liedspalten können nach unten convergiren, der Schädel ist klein; die wohl auch vorhandene Kleinheit des Gesichtes wegen des vorhandenen weichen Fettpolsters meist nicht ausgesprochen. Weiterhin kann bei einer äusseren Untersuchung auch die in den meisten Fällen vorhandene Gaumenspalte zur Ansicht gebracht werden.

Von diesem Verhalten kommen Abänderungen vor. Erstens dahin, wie die von Bruns Atlas *(Tafel VI, Fig. 7 und 8)* gegebene Abbildung zeigt, dass die mediane Lippenspalte sehr schmal ist, ähnlich wie auch in meinem Fall VI, wo dann gleichzeitig die Nase nicht platt, sondern, wie von beiden Seiten zusammengequetscht, bei ihrer Weichheit kammartig vortritt. Dass dies mit einem höheren Grad der Missbildung verknüpft ist, ist an und für sich wegen der stärkeren Verkümmerung des Kiefers, die diese Fälle an die Cebocephalie schliesst, klar, in weiterer Hinsicht durch meinen Fall VI erwiesen.

Andererseits ergeben sich aber auch Abweichungen in Bezug der Schädelbildung, insofern hydrocephalische Missstaltungen daneben bestehen können, wie die Fälle von Otto (No. CXXXII und CCCCLIX) zeigen, oder eine besondere Verschmälerung der Stirne mit kielförmigem Vortreten der Mittellinie derselben ohne (IV. Fall) oder mit Synostose. Namentlich letztere Formen sind von Wichtigkeit, weil sie mit Sicherheit auf einen hohen Grad der Hirnmissbildung schliessen lassen. Ein derartiges Verhalten fand sich im Falle von Bitot, Vrolik und meinem V. Fall.

Mit diesen äusserlichen Defecten sind constant verknüpft: Der Defect des Zwischenkiefers, des Septums der Nase, der horizontalen Siebbeinplatte mit der Crista galli. Auch die Nasenbeine fehlen meist vollständig, so dass die beiden Oberkiefer mit ihren Nasenfortsätzen

sich in der Mittellinie aneinanderlegen, und ein meist völlig flaches, höchstens an der Naht und besonders häufig gegen die Apertur zu leicht gekieltes Nasendach bilden, das vollkommen vertikal gestellt ist. Nur selten, in zwei Fällen, dem von Vrolik und Bitot, fand sich zwischen den Nasenfortsätzen der Oberkieferbeine über der Apertur Reste der Nasenbeine in Form eines kleinen Knöchelchens eingelagert. Die Oberkieferbeine sind immer kleiner als normal, und fassen in Folge des Defectes des Zwischenkiefers einen Spalt zwischen sich, der gewöhnlich die Breite der Nasenapertur besitzt, zuweilen, indem die Kiefer mit ihren schwachen Alveolarfortsätzen etwas convergiren, nach unten leicht verengt ist. In den meisten Fällen setzt sich dieser Spalt nach hinten auf den Gaumen und durch die ganze Länge desselben in gleicher Breite fort, oder er erweitert sich nach hinten sogar ein wenig. Die Gaumenplatten der Oberkieferbeine sind immer sehr schmal, vorne 3—4 mm. breit, verschmälern sie sich nach hinten, ja spitzen sich förmlich zu. Die Gaumenplatten der Gaumenbeine sind immer verkümmert, ja fehlen sogar in jenen Fällen, wo die der Oberkiefer sich nach hinten stark verschmälern.

Es kann aber auch der Gaumen geschlossen sein, indem die Gaumenplatten der Oberkiefer und Gaumenbeine entwickelt, und in der Mittellinie zum Schlusse kamen. In solchen Fällen steht nur vorne, über den etwas nach hinten ausgebogenen Rand der Gaumenplatte an der Stelle des fehlenden Zwischenkiefers, Nasen- und Mundhöhle in Communication, in den anderen Fällen in ganzer Ausdehnung der weiten medianen Spalte des Gaumens.

Da das Septum der Nase vollständig fehlt, ist die Nasenhöhle einfach. Immer kleiner, enger und niederer, entsprechend der Annäherung und Kleinheit der Oberkiefer, und auch die seitlichen Siebbeinplatten und Thränenbeine sind zarter entwickelt. Namentlich ist die Nasenhöhle nach oben verengt und nach hinten niedrig. Doch finden sich meist beiderseits alle Muscheln entwickelt, und nur wo die Annäherung der Kiefer eine sehr hochgradige, wie im VI. Fall, verschmelzen die oberen Muscheln.

In den Fällen, wo der Gaumen geschlossen, ist auch das Nasencavum weiter, seine Wände und Muscheln besser entwickelt.

Es findet sich daher auch immer nur eine hintere Nasenöffnung, die in letzteren Fällen auch nach unten abgegrenzt und rundlich ist, in den anderen häufigeren Fällen in ganzer Breite in die Gaumenspalte übergeht. Ja, wo diese nach hinten erweitert ist, verbreitet sich auch die Choanenöffnung nach unten, da eben in solchen Fällen die Flügelfortsätze des Keilbeins und die vertikalen Theile der Gaumenbeine stärker divergiren.

Zuweilen wird auch ein Verschluss der Choanenöffnung beobachtet, und zwar dadurch, dass die vertikalen Theile der Gaumen-

beine wie eine Coulisse sich gegen die Mittellinie schieben, so den dreieckigen Raum zwischen Körper- und Flügelfortsätzen des Keilbeins ausfüllen und eine knöcherne Scheidewand bilden. Dieselben sind in dieser, nach den bisher beobachteten Fällen, durch eine mediane Naht verbunden (Fall von Bitot und mein IV. Fall).

Die Orbitae stehen wegen der meist sogar sehr beträchtlichen Schmalheit der Nasenwurzel, die nur von den in der Sutura nasalis zusammenstossenden, und meist überdies sehr schmalen Nasenfortsätzen der Stirn- und Oberkieferbeine gebildet wird, dichter aneinander. Immer sind die Augenhöhlen kürzer und wohl meist niederer, nach hinten stärker convergirend. Die Fissurae orbitales meist weiter wegen mangelhafter Entwicklung der Keilbeinflügel.

In besonders hohem Grade sind diese Abänderungen in jenen Fällen gegeben, in denen es zu einer frühzeitigen Synostose des Stirnbeins kommt (Fall V), und reichen in solchen bis an jene hohen Grade heran, wie wir sie bei Cebocephalie kennen gelernt.

Es stehen auch immer die Foramina optica sehr dicht aneinander, ja im Falle Bitot soll sich nur ein Foramen opticum gefunden haben, was nothwendigerweise eine Confluenz der Orbitae voraussetzen würde, wie bei Cebocephalie.

Immer ist der Schädel kleiner, besonders durch Verkürzung der Basis auffallend. Es sind dem entsprechend alle Schädeldeckknochen kleiner, trotzdem nur von sehr schmalen Interstitialmembranen getrennt oder bis zur Berührung mit ihren Rändern genähert, die Fontanellen klein.

Meist findet sich das Stirnbein getheilt. Wie aber mein Fall V, und der von Vrolik zeigt, so kann auch in diesen Fällen, und zwar ein sehr hoher Grad, respective sehr früh zustandegekommene Synostose bestehen, so dass sogar scheinbar ein Höcker sich findet, resp. die beiden Ossificationspunkte zu einem zusammengeflossen sind.

Aber auch Abweichungen der Schädelformen in anderer Richtung kommen vor, so dass z. B. der Schädel an der Sagittalnaht gekielt ist, oder wie in dem Falle von Wille, sämmtliche Nähte verknöchert sind. Dass im Gegensatz auch grosse hydropische Schädel sich finden, wurde schon erwähnt.

Noch auffallender als aussen ist der Schädel innen verändert. Alle Schädelgruben sind kleiner, schmäler, namentlich aber die vordere Schädelgrube verkürzt und verflacht, indem Keilbeinflügel und die Augenhöhlendächer sehr kurz sind, und letztere stark nach den Schuppentheilen aufsteigen. Fallen dabei noch wie in manchen Fällen die kleinen Keilbeinflügel nach hinten stark ab, so verschwindet die Abgrenzung der vorderen und mittleren Schädelgrube fast vollkommen. Die Basilartheile des Keil- und Hinterhauptbeins sind immer schmäler, die Sattelgrube seicht, die kleinen Keilbeinflügel

kurz, wenig divergirend. Die horizontale Siebbeinplatte mit der Crista galli fehlt, und findet sich an ihrer Stelle nur eine seichte Grube zwischen den hinteren Enden der in der Mittellinie aneinanderstossenden Partes orbitales des Stirnbeins, welche bei Synostose der Schuppentheile auch verschmolzen sein können. Der Clivus ist häufig stärker geneigt.

Die Sichel fehlt vollständig oder doch bis auf ihren hintersten Antheil.

Das Gehirn zeigt im allgemeinen die Veränderung, dass das Vorderhirn mangelhaft entwickelt ist, indem es klein, in seinem Hemisphärentheil einfach ist, die Corpora striata meist vollständig fehlen, die Sehhügel untereinander verschmolzen sind, auch keine vollständige Ausbildung der Basaltheile des Zwischenhirns sich findet; die Nervi olfactorii fehlen.

Dagegen sind Kleinhirn, Medulla, Pons und Mittelhirn normal gebildet, nur kleiner, und letzteres zuweilen in Ausbildung des Corpus quadrigeminum mangelhaft.

Doch sind die Grade dieser Entwicklungsstörungen sehr verschieden in den einzelnen Fällen, wie schon eine Vergleichung der Beschreibungen der Fälle V, VI und VII zeigt, und auch aus den von Hadlich und Wille ihren Publicationen beigegebenen Abbildungen hervorgeht.

Den höchsten Grad der Missbildung am Hirn zeigt der Fall VI *(Tafel I, Fig. 2—5)*, in dem der Hemisphärentheil, ähnlich wie bei Cebocephalie II. Fall *(Fig. 5, S. 22)* eine Kappe bildet, die aber hier schon vom hinteren Rand tief eingekerbt, eine Andeutung von Hinterlappen zeigt. Doch ist dieselbe noch sehr klein, weit abgehoben, von dem Zwischen- und Mittelhirn durch eine von zarten Wandungen geschlossene mit Serum erfüllte Blase.

Besser entwickelt zeigt sich das Gehirn vom V. Fall *(Fig. 13, S. 44)*, indem der Hemisphärentheil schon aussen nicht mehr das kappenartige Ansehen und durch reichlichere Ausbildung der Hirnsubstanz mehr Masse gewonnen hat; aber noch immer liegt er nicht dem Zwischenhirn auf, sondern wird, wenn auch durch eine kleinere Blase von diesem und dem Mittelhirn getrennt.

Die beste Entwicklung zeigt das Gehirn im VII. Fall, wo der Hemisphärentheil noch massiger entwickelt, grösser ist, und nur mehr eine kleine, aus der Ausstülpung der Mittelhirndecke hervorgegangene Blase sich findet.

Die Fälle von Hadlich und Wille stehen zwischen beiden letzterwähnten. Der Vrolik'sche dürfte eine noch bessere Hirnentwicklung gezeigt haben als der VII. Fall.

Neben dieser Einfachheit des Vorderhirns in seinem Hemisphärentheil, findet sich, mit dem Grade der Hemmung übereinstimmend, auch

eine solche an den Ganglien des Vorderhirns, bei den hohen Graden ein vollständiger Mangel, bei den geringeren eine hochgradige Verkümmerung der Corpora striata (Vrolik, Wille). Immer sind die Sehhügel verschmolzen, und auch die Basaltheile des Zwischenhirns im hohen Grade mangelhaft, ja so, dass Corpora candicantia und Trichter vollständig fehlen, und nur eine einfache rundliche Masse an der Basis zwischen Stirnende einerseits, den Hirnschenkeln und Pons anderseits ausgebildet ist, aus der höchstens das Chiasma hervortritt. Und zwar ist auch dieses oft nur mit seinem vorderen Rand abgehoben. Der Tractus ist wohl meist entwickelt. Er fehlt nur in den höchsten Graden, so dass dann die Nervi optici direct aus dem Bodentheil des Zwischenhirns hervortreten. Aber auch wo er vorhanden, ist er immer äusserlich sehr mangelhaft ausgeprägt und verschwindet bald zur Seite der Hirnschenkel. Dabei liegen das Chiasma oder eventuell die Nervi optici immer am vordersten Ende der Basis des Hirns, knapp hinter einer Furche, die den noch von Rindengrau überkleideten Stirntheil von ihr abgrenzt; die Lamina perforata ant. fehlt oder ist ohne Gefässöffnungen (Vrolik). Die Sehnerven divergiren wenig, und sind in den anscheinend sehr häufigen Fällen, in welchen Mikrophthalmie besteht, zart.

Die Riechnerven fehlen vollständig. Nur in einem Fall macht Otto die Angabe, dass ein Riechnerv vorhanden gewesen (CCCCLIX).

Die übrigen Nerven dürften immer vollkommen ausgebildet sein. Der Defect der Nervi trochleares, der sich öfter findet, scheint mir leicht zufällig entstehen zu können, so dass ich mir kein Urtheil darüber erlaube.

Die Arterien sind vollkommen normal, soweit sie von der Basilaris ihren Ursprung nehmen. Die Carotiden verhalten sich aber abnorm, insofern sie nicht nur enger sind, sondern auch sich nicht in der gewöhnlichen Weise theilen, und bloss in Meningealgefässe auflösen, die nach vorne und nach den Seiten sich auf die Hemisphärenmasse ausbreiten, so dass man allerdings, aber nicht ungezwungen, den arter. cerebri ant. et med. entsprechende Zweige finden könnte.

Wie aus dem Falle VI hervorgeht, ist trotz des Mangels einer Sichel die Vertheilung der Venen auch der Norm entsprechend, so weit dies bei geänderten Verhältnissen sein kann. Wie die Beschreibung *(und Tafel I, Fig. 2 u. 5)* zeigt, sammeln sich die Venen der Hemisphärenmasse an dem hinteren Rand in drei Plexusse, einen mittleren und zwei seitliche, die sich schliesslich in einen anscheinend besonders aus dem mittleren Plexus kommenden Venenstamm vereinigen, der am hinteren Ende der Sichel einmündet, während die Venen des Stirnhirns zu einer am vorderen Ende der Sichel einmündenden Vene sich sammeln.

Es wird also auch hier das Blut in die Sinusse der hinteren Hirnhaut, soweit sie ausgebildet, zurückgeführt.

Ausserdem findet sich noch eine der Vena magna entsprechende Blutader, die am Rande des Kleinhirnzeltes eingepflanzt, das Blut aus den reichen, zu beiden Seiten der Sehhügel gelegenen Plexussen, und dem Plexus choroideus zurückführt.

Wenn aber auch meist das Hirn nur in einer oder der anderen Weise verändert gefunden wird, so gibt es doch auch Fälle, wie die oben angezogenen von Otto erweisen, wo eine Abänderung dahin vorliegt, dass es frühzeitig zur Bildung eines Hydrocephalus gekommen ist. Leider hat Otto nur in einem dieser Fälle das Gehirn untersuchen können, in jenem oben schon angeführten Fall, der einen reifen Knaben betraf, wo nur ein Riechnerve sich fand, und eine mediane Lippenspalte mit geschlossenem Gaumen vorhanden war. Er sagt hier:

Detractis capitis integumentis communibus, calvariam amplam et tenuem reperio. Frontis minime coarctatae, sed adeo latae ossa niholominus concreverunt; fonticulus autem adhuc patet. Circumcisa calvaria magna aquae limpidae copia profluit, quam adempto cranii fornice e cerebro provenisse apparet. Hoc ipsum aqua in sacci tenuis formam vehementer extensum et indivisum est unumque et commune cavum continet aqua repletum; praeterea adeo marcidum est ut cum aqua ipsius cerebri substantia profluat. Processus falciformis major prorsus deest.

In dem II. Fall (CXXXII), der auch einen neugebornen Knaben mit medianer Spalte der Lippe und geschlossenem Gaumen betraf, war der Schädel von der Grösse des eines vierjährigen Kindes, das Hirn war aber schon durch die Perforation bei der Geburt zerstört worden. Der Fall ist noch dadurch ausgezeichnet, dass er den Zwilling eines cyklopischen Monstrum betraf, dem die Augen fehlten. Auch das sechste Nervenpaar soll gefehlt haben, die Choanen zeigten einen knöchernen Verschluss.

Neben diesen Missbildungen des Gesichtes und Hirns sind aber auch häufig noch andere Missbildungen vorhanden.

Am häufigsten ist daneben Polydactylie, oft an allen Extremitäten vorhanden; öfter finden sich auch Missbildungen des Herzens, bestehend in Defecten der Scheidewand, mit Erhaltung eines Truncus communis (Fall 459 von Otto) oder Ursprung der Pulmonalarterie und Aorta aus dem rechten Ventrikel (mein III. Fall). Verschluss der Pulmonalarterie an ihrem Ostium (Fall VI). Oefter findet sich auch Mikrophthalmie, sogar nur an einem Auge, wie im V. Fall, auch Missbildungen im Bereich des äusseren und mittleren Ohres (Fall Vrolik's), Nabelbrüche (Vrolik, VI. Fall), Zwerchfelldefect (II. Fall) und Spina bifida (Fall V).

Es ist also die mediane Spalte der Oberlippe eine Missbildung

eigener Art, nicht auf gleicher Stufe stehend mit den übrigen Spaltenbildungen an der Lippe, sondern constant verknüpft mit Defect des Zwischenkiefers, des gesammten Septums der Nase, der horizontalen Siebbeinplatte, mit Einfachbleiben des Vorderhirns, Verkümmerung des Zwischenhirns und Defect der Riechnerven. Meist findet sich daneben eine mediane Gaumenspalte, doch kann diese auch fehlen.

Diese letzteren Formen sind, zum mindesten bezüglich der Ausbildung des Gesichtes, respective des Nasenkiefer-Apparates, die der normalen Ausbildung näherstehenden. Doch finden sich auch in der anderen Form, jener mit Gaumenspalte, sehr verschiedene Entwicklungsgrade der Missbildung, von denen zweifellos jene, in denen die Spalte der Lippe sehr schmal, die Nase knopf- oder kammartig, wie seitlich comprimirt hervortritt, die höheren Grade der Missbildung repräsentiren, und den Uebergang zur früher besprochenen Form der Arhinencephalie, der Cebocephalie bilden.

Auch bezüglich der gleichzeitigen Missbildung des Hirns ergeben sich in ungefährer Uebereinstimmung mit den höheren Graden in der äusseren Missbildung an Nase und Kiefer alle möglichen Abstufungen, von den besser entwickelten, dem normalen sich nähernden Formen, bis zu jenen herab, die den hohen Grad der Defectbildung am Hirn, wie er sich bei Cebocephalie findet, ähnlich sind.

Der geringere Grad der Missbildung gibt sich auch durch die Altersverhältnisse der damit behafteten Früchte und ihre wenigstens für einige Zeit ausreichende Lebensfähigkeit kund.

Es werden wohl auch diese Formen von missbildeten Früchten öfter zu früh, im achten Monat meist, geboren, doch gelangen sie, wie einige Beispiele zeigen, auch zur völligen Reife, und sind selbst in dem Fall, dass sie zu früh zur Welt gekommen, einige Tage am Leben geblieben. Die längste Lebensdauer von 20 Tagen ergaben die Fälle von Scherk und Wille. In beiden Fällen traten natürlich bei der kurzen Beobachtungszeit und der geringen Leistungen des Cerebralsystems in der ersten Zeit nach der Geburt keine deutlichen Erscheinungen des Hirndefectes hervor, denn wie weit Schlafsucht, Schreien etc. darauf Bezug hatten, lässt sich doch bei den anderen schweren Störungen, die durch den Defect schon in der Ernährung bedingt sind, nicht erschliessen. Interessant ist, dass Wille in seinem Fall erwähnt, das Kind habe sich von anderen Neugebornen, so lange nicht die Ernährung gelitten, nicht unterschieden; man konnte seine Aufmerksamkeit erregen, es bewegte sich auch ziemlich lebhaft.

Dass sogar eine höhere Lebensfähigkeit nicht ausgeschlossen, wenigstens in den Fällen besserer Hirnentwicklung ohne Complication durch einen schwereren Herzfehler, ist wohl an und für sich klar, in Anbetracht der schweren Defectbildungen am Hirn, wie sie bei Mikrocephalie, Porencephalie sich finden. Mit Recht weist noch

überdies Wille auf den von Turner publicirten Fall von Cyklopie hin, wo das betroffene Individium ein Alter von 48 Jahren erreichte. Ja es liegen sogar von Ammon und v. Langenbeck Angaben vor, dass sie diese Defecte bei Erwachsenen beobachteten, Ammon an einer ziemlich bejahrten Frau, die dem angebornen Uebel keinen nachtheiligen Einfluss auf ihre Gesundheit zuschrieb, v. Langenbeck an einem erwachsenen Mädchen.

Was das Geschlecht betrifft, so ergibt sich für diese Form sogar, nach den bisherigen Fällen, (in denen die Geschlechtsangaben aber nicht immer gemacht sind), ein Ueberwiegen des männlichen Geschlechtes.

Arhinencephalie

mit seitlichen Lippen-Gaumenspalten.

Die ersten Fälle dieser Missbildung des Hirns neben doppelseitiger Lippen-Gaumenspalte wurden von Tiedemann beobachtet, und dienten ihm wohl auch zur Ausbildung seiner Hypothese, dass wie die normale, so auch die anomale Entwicklung der Organe von der gleichen normalen und anomalen Entwicklung des Nervensystems abhängig sei, Fehlen der Nerven, auch Fehlen der Organe, Abweichungen in der Bildung des Hirns und Rückenmarks auch solche in der Bildung des Körpers bedinge.

Es ist heute leicht begreiflich, dass diese Ansicht über das Zustandekommen der Missbildungen bald fallen gelassen wurde, und dass gerade bei der doppelten Lippen-Gaumenspalte die Abhängigkeit von Defecten der Nervi olfactorii nicht nur nicht anerkannt, sondern sogar das Vorkommen dieser Defecte bestritten werden musste.

Denn gegenüber der Häufigkeit des Vorkommens von Lippen-Gaumenspalten ohne solchen Defecten der Nervi olfactorii sind jene Fälle, wo gleichzeitig Missbildungen des Hirns vorlagen, ausserordentlich selten.

Ich konnte ausser den schon erwähnten drei Fällen von Tiedemann noch einen von Arnold, vier von Otto, zwei von Virchow, einen von Schön in der Literatur auffinden; also im ganze eilf Fälle.

Den thatsächlichen Verhältnissen dürfte zwar diese geringe Zahl nicht entsprechen. Denn abgesehen davon, dass ja nicht alle, vielleicht sogar wenige, Fälle von doppelter Lippen-Gaumenspalte zu einer inneren anatomischen Untersuchung kommen, kann selbst bei diesen der Defect der Nervi olfactorii der Beobachtung leicht entgehen, und so der Fall in seiner Wesenheit nicht erkannt werden, besonders wo nun dieses Nebeneinandervorkommen beider Missbildungen ganz in Vergessenheit gekommen ist.

Die angegebenen Fälle finden sich:

Tiedemann und Treviranus, Zeitsch. f. Physiolg., 1824.

Arnold: Müllers Archiv, 1839.

Virchow Archiv: Ueber Missbildungen am Ohr und im Bereich des I. Kiemenbogen, B. XXX, S. 221.

Schön: Ueber Verkümmerung des Zwischenkiefers mit gleichzeitiger Missbildung des Gehirns. Diss., Berlin 1870.

Otto: Sexcentorum monstr. descript. CCCCLVIII, CCCCXCVIII, CCCCXCIX und DVII.

Der mir zur Beobachtung gelangte Fall ist folgender:

IX. Fall.

Doppelte Lippen-, Kiefer- und mediane Gaumenspalte mit Verkümmerung des Zwischenkiefers, Trigonocephalie, Defect der Nervi olfactorii, Truncus arter. commun. Loch im Septum ventriculorum, Omphalokele.

Todtgeborner Knabe aus dem Gebärhause. Der Körper 45 cm. lang, kräftig, gut genährt, männlichen Geschlechtes. Der Schädel *(Fig. 31)* von der Grösse des eines kräftigen Neugebornen, in der Stirne schmal, kielartig vortretend; die Nasenwurzel quer tief gefurcht. Die Augenliedspalten horizontal gestellt, tief gelagert, 2 cm. mit den inneren Winkeln von einander entfernt. Der Nasenrücken breit, wenig gewölbt. Das Gesicht breit, nieder, durch eine doppelte Gaumenlippenspalte entstellt, die sich folgendermassen verhält: Das zapfenartig, nach unten bogig begrenzte, 1 cm. breite und 0·5 hohe Philtrum tritt über die abgeplattete, breite Nasenspitze hervor, und zwischen die in Form zweier halbkreisförmiger Läppchen ausgebildeten seitlichen Theile der Oberlippe. Diese sind von den Nasenflügeln durch eine tiefe Furche abgegrenzt, von einem mit Lippenroth besetzten breiten Saum begrenzt, der einen nach innen und unten bogigen Rand bildet, oben am Grunde jener angegebenen Furche in die Enden der Nasenflügel, nach unten in die Mundwinkel ausläuft. Die Basis beider dieser Lappen geht in die Wange über, und ist von dieser durch eine vom Nasenflügel gegen den Mundwinkel verlaufende, seichte, nach aussen convexe Furche abgegrenzt. Diese so scharf sich abhebenden Läppchen der Oberlippe

Fig. 31.

sind bis an den Saum des Lippenroths gemessen 12 mm. breit, und stehen 17 mm. von einander ab. Zwischen sie tritt von unten her, bis fast zur Berührung des Philtrum, die im mittleren Theil zapfenförmig nach oben ausgezogene Unterlippe, etwas hinter den Oberlippentheilen zurückweichend. Der Gaumen zeigt einen über 1 cm. breiten mittleren Spalt, in dem das niedere Septum nicht hereintritt, sondern im Niveau des unteren Randes der unteren Nasenmuscheln endet. Der stark vortretende, vordere Theil des Septums ist leicht beweglich, nach rechts umgeklappt, so dass sein freier Rand auf der unteren Fläche der rechten unteren Nasenmuschel aufliegt, und das stark verkümmerte Zwischenkiefer unter dem rechten Nasenflügel eingeschoben ist, und mit seiner unteren Fläche dem oberen Rand des rechten Oberlippen- und Oberkieferrandes anliegt. Dieses Zwischenkieferstück hat ungefähr die Grösse einer kleinen Erbse, und ist durch die stark vorspringenden Alveolen, die aber nur je einen Schneidezahnkeim zu bergen scheinen, zweilappig. Der weiche Gaumen sammt den Zäpfchen gespalten. Die Zunge breit, an der Spitze von unten her tief eingekerbt. Beide Hände in Klumphandstellung, der linke Fuss in starker Klumpfuss-, der rechte in hochgradiger Hackenfussstellung. An beiden die grosse Zehe nach der Planta gebeugt, und bis zu deren Mitte herabgedrängt.

Der Nabelstrang an der Kuppe eines wallnussgrossen Bruchsäckchens eingepflanzt, durch dessen zarte Wandungen Darmschlingen sichtbar sind.

Der Penis kurz. Der Hodensack leer, gefaltet. Die Schilddrüse gross kuglig. Lungen foetal klein. Das Herz in der rechten Hälfte erweitert, besitzt nur einen, aus dem weiten Conus des rechten Ventrikels hervortretenden Gefässstamm, der zunächst senkrecht nach aufwärts verläuft und hier, bevor er zum Bogen umbiegt, die dicht nebeneinander entspringenden Carotiden abgibt, an normaler Stelle, aber so scheinbar in grösserer Entfernung, die Subclavia sin., dann zur Aorta thorae. descend. umbiegt und von dieser im Anfangstheil von der rechten hinteren Peripherie die Subclavia dextra entsendet, welche zwischen Wirbelsäule und Oesophagus ihren Verlauf nimmt. Von der concaven Seite des Bogens, wo dieser aus dem senkrecht aufsteigenden Theil abbiegt, entspringt die Arter. pulm. mit einem sehr kurzen Stamm, der sich in die beiden unter fast rechten Winkel abtretenden Aeste für die Lungen spaltet. Der rechte Vorhof weit. Das Septum desselben mit seinem unteren, in Form eines dünnen Fleischbalkens entwickelten Randes nicht mit dem oberen Rand des Ventrikelseptum verbunden, sondern von diesem durch einen halb Centimeter langen, und 2 mm. breiten, von dünnen Fäden überbrückten Spalt getrennt. Das Foramen ovale weit offen. Im hinteren Theil des vorderen Septum vent. eine rundliche, 4 mm. weite Lücke,

deren unterer Rand so nach rechts steht, dass noch ein kleiner Theil des Ostium des Truncus commun. in den linken Ventrikel fällt. Dieses Ostium mit drei Klappen einer vorderen, rechten und linken ausgestattet. Der linke Ventrikel und Vorhof enge.

Die Leber, entlang dem Ligament, der gegen den Bruchsack stark gespannten Nabelvene, in einen schmalen Zapfen ausgezogen. Milz normal, ebenso der Magen. Der Darm zwar normal gelagert, d. h. der Dickdarm über dem Dünndarm nach rechts getreten, aber mit diesem bis auf das Colon descend. und die sehr lange S-Schlinge an einem gemeinschaftlichen langen Gekröse aufgehängt; der mittlere Theil des Dünndarms in dem Nabelbruch eingelagert.

Nieren normal. Hoden bis an den inneren Ring des Leistenkanals herabgerückt. Nur die linke Nabelarterie, aber diese sehr mächtig entwickelt.

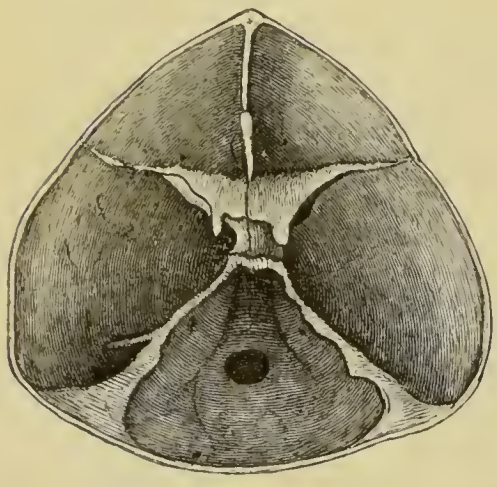


Fig. 32.

Der Schädel in der Stirne *(Fig. 32)* schmal und scharf kielförmig zugespitzt, im biparietalen Durchmesser sehr breit, im Hinterhaupt etwas abgeplattet, hat einen Umfang von 295, eine Länge 103, Breite 90 mm.

Hinterhauptschuppe und Stirnbeine sind unter die Scheitelbeine und von diesen das rechte unter das linke geschoben. — Die Schädelknochen im allgemeinen von gewöhnlicher Dicke und Dichte.

Beide Stirnbeinschuppenhälften sind von der Nasenwurzel bis über die Mitte ihrer Höhe unter Bildung eines in der Höhe der Tubera besonders stark vortretenden Kiels so miteinander verwachsen, dass beide etwas bucklig vortretende Tubera nur 0·5 cm. von der Mittellinie abstehen. Ueber diesen sind beide Stirnbeinhälften äusserlich durch eine schmale Furche getrennt, die in den unteren lang ausgezogenen Winkel der vorderen Fontanelle ausläuft. Diese ist, indem sie nur wenig zwischen die Scheitelbeine hineinreicht, fast dreieckig 2·5 cm. lang, 1·5 cm. am Coronalrand breit. Entlang dem Kiel, in der Glabellagegend bis zur Nasenwurzel herab und über den Orbitalrändern das Stirnbein stark verdickt, nach aussen förmlich gewulstet mit tiefen, nach beiden Tubera gerichteten Gefässfurchen bezeichnet.

Die grosse Sichel und das Zelt normal, auch die Dura in ihrer übrigen Ausbreitung, nur dass sie ohne Spur einer Lücke die Siebbeinplatte überzieht. Crista galli etwas niederer. Die Knochen am Schädelgrund vollständig normal. Die vordere Schädelgrube ent-

sprechend der kielförmig verengten Stirne schmal. Die Orbitaldächer nicht flach, sondern nach hinten innen gegen die Siebplatte abfallend, sehr dünn, ja in der Mitte stellenweise von Lücken durchbrochen. Das Stirnbein an seiner Innenfläche entlang dem Ansatz der Sichel, von der Crista galli bis zum unteren Ende der Fontanelle mit einem dreieckigen, sehr scharfrandigen etwa 4 mm. hohen und an der Basis, wo er dem verdickten Knochen aufsitzt, ebenso breiten Kiel versehen.

Die Orbitae am Eingang 2 cm. breit, 1·5 cm. hoch, durch das nach hinten stark abfallende Dach rasch sich verengend.

Die Kiefer, entsprechend der doppelten Spaltung verändert, die Nasenwurzel von einem inneren Orbitalrand zum anderen 13 mm. breit. Die Nasenbeine 14 mm. lang, oben 5, am unteren Rand 7 mm. breit. Die Oberkiefer nieder, der 1 cm. lange Rand der Processus nasales horizontal in gleicher Flucht mit dem unteren Rand der Nasenbeine verlaufend, so dass der Spalt zwischen beiden Oberkiefern am Knochen 17 mm. beträgt.

Der Vomer ausgebildet, sehr breit an seinem Wurzeltheil, aber niedrig. Die weitere Präparirung der Knochen des Kiefers wurde, um das Präparat im Zusammenhang zu erhalten, unterlassen.

Das Gehirn ist anscheinend ganz normal, nur dass entsprechend der Schädelform das Stirnende keilförmig zugespitzt, das Hinterhauptende sehr breit und massig ist. Die Hirnhäute blutreich, über den Scheitellappen suffundirt. Das Kleinhirn von den Hinterlappen vollständig überdeckt. Die Roland'sche Furche schneidet ungefähr in der Mitte quer nur wenig mit dem unteren Ende nach vorne ausbiegend ein. — Die Sylvische Grube setzt sich in einem sehr kurzen vorderen, und langen, aber stark aufsteigenden hinteren Schenkel fort. Alle hinter der Roland'schen Furche gelegenen Windungen sind normal gebildet, 5—8 mm. breit. Die am Stirnlappen zeigen aber darin eine Abweichung, dass sie gegen die Spitze desselben zusammentreten, aus einer sehr breiten vorderen Centralwindung hervorgehen, und in einem einfachen gegen die Spitze sich stark verschmälernden ersten Stirnzug, einem sehr breiten und getheilten zweiten Stirnzug und einem schmalen dritten bestehen.

Die Basis ist bezüglich der Meningen und Gefässe vollkommen normal, auch in Bezug auf die Nerven, nur fehlt der Nervus olfactor. beiderseits in allen Theilen vollständig, und sind die Nervi optici sammt ihren Tractus dünner. An der nach unten etwas gewölbten Basalfläche des Stirnlappen fehlt der Sulcus olfactorius vollständig, der cruciatus ist angedeutet.

Die eigentliche Basis des Hirns vom vorderen Rand der Lamina perf. anterior. bis zum Pons ist 1 cm. lang und 1·5 cm. breit. Aus derselben tritt ein conischer Zapfen hervor, dessen Spitze in den Stiel des Infundibulum ausläuft. *(Fig. 33.)* An der vorderen Fläche desselben,

und von ihr sich nur wenig abhebend, liegt unmittelbar vor dem Trichterstiel das Chiasma, welches sich in die senkrecht zur Seite dieses Conus aufsteigenden Tractus optici fortsetzt. Vor dem Chiasma liegt an der vorderen Peripherie des Conus die Substantia perfor. ant., die sich schmal und lang in den auffallend langen Stamm der Sylvischen Gruben fortsetzt. An der hinteren Peripherie des Conus treten nicht scharf abgesetzt die Corpora mamillaria hervor. Umfasst wird derselbe von den etwas weniger divergirenden Hirnschenkeln, an deren Seitenflächen sich die Tractus optici verlieren.

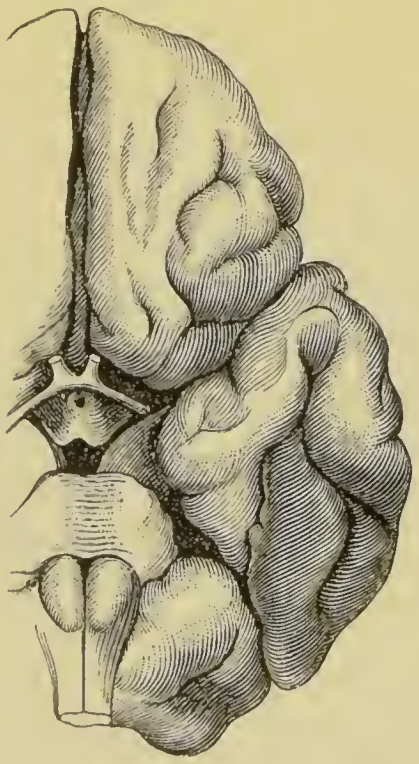


Fig. 33.

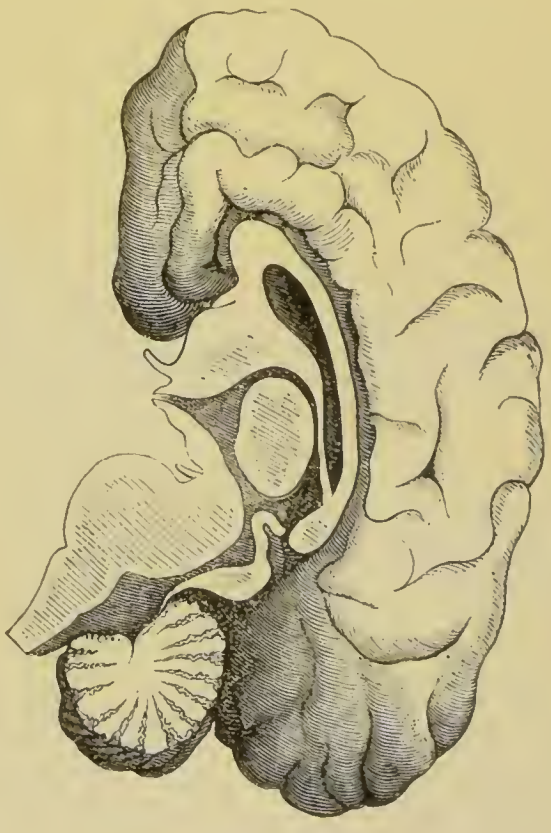


Fig. 34.

Wie ein Mediandurchschnitt des Hirns *(Fig. 34)* zeigt, ist dieser conische Zapfen der Bodentheil des Zwischenhirns, das in seinen oberen, den beiden Sehhügeln entsprechenden Antheilen fast vollkommen verwachsen ist, während die Trichterregion nicht geschlossen ist, und ihre Höhle nach abwärts in jenen Zapfen und den an diesem haftenden Stiel des Trichters ausläuft. Nach vorne steht die Höhle der Trichterregion noch durch einen schmalen Gang, der die verwachsene Sehhügelmasse von unten und vorne umfasst, mit der Gegend des Foramen Monroi in Zusammenhang, hinten durch einen fast senkrecht aufsteigenden Gang mit dem Aquaeductus. Die hintere Wand dieses Trichters ist dünn, nur gegen die Basis, wo sie aussen die undeutlich hervortretenden Corpora candicantia trägt, 3 mm. dick; sie geht in die Basalmasse des Mittelhirns über. Die

vordere Wand des conischen Zapfens, die wie angegeben, das Chiasma und die Lamina perforata anterior trägt, nimmt rasch an Dicke bis auf 8 mm. zu, und biegt nach vorne in das Balkenknie über. Der Balken misst 4 cm. in der Länge und ist 2·5 mm. bis 3 mm. dick, mit sehr schmächtigem Splenium. Unter demselben findet sich ein Ventriculus im Septum, der nahe bis an das Splenium heranreicht, vorne sehr breit aber niedrig ist, und nach hinten spitz ausläuft. Die Corpora striata von der Ventrikelfläche aus betrachtet schmäler, die Sehhügel kürzer als normal, besonders durch die schwache Entwicklung des Pulvinar ausgezeichnet.

Wie aus der äusseren Beschreibung dieses Falles und den kurzen Angaben, die die genannten Autoren in ihren Fällen über das Aussehen der Lippen-Gaumenspalte machen, hervorgeht, findet sich an dieser selbst und dem Gesichte überhaupt nichts, das einen Anhaltspunkt für die Diagnose gäbe, dass in solchen Fällen eine schwere Hirnmissbildung vorhanden sei. Bei den grossen Unterschieden, die Weite und Form der Spalten, die Stellung und Entwicklung des Mittelstücks bei doppelten Lippen-Gaumenspalten zeigen, wird ein Unterschied, der sich in diesen Fällen von den gewöhnlichen ohne Hirnmissbildung vorkommenden etwa findet, wohl schwer zu erkennen und festzuhalten sein. Mir fiel allerdings in meinem Fall die Kürze des Gesichtes auf. Wie weit diese aber mit dieser Form der Missbildung zusammenhängt, und ob überhaupt, wage ich nach dem einen Fall nicht zu entscheiden.

Dagegen dürfte vielleicht durch eine andere Formabweichung ein Unterschied gegeben sein, und zwar in der Stirnbildung.

Denn in all den Fällen, wo auf diese Rücksicht genommen, ergibt sich eine Abänderung, die auch äusserlich meist scharf hervortritt: Die Synostose beider Stirnbeinhälften.

Tiedemann und Arnold erwähnen der Stirnbildung nicht besonders, doch ist es fast zweifellos, dass nach den Veränderungen am Hirn auch die Entwicklung des Stirnbeins nicht normal gewesen sein kann. In allen anderen Fällen fand sich eine Synostose der Stirnbeinhälften, nur in dem zweiten Falle von Virchow hat dieselbe nicht bestanden, (es ist die Angabe gemacht, dass der Schädel sogar auffallend rund gewesen).

Sollte also auch nicht in allen Fällen eine Synostose der Stirnbeinhälften vorhanden sein, so steht doch in jenen Fällen, wo neben einer doppelten Lippen-Gaumenspalte diese Synostose vorhanden ist, oder der Schädel durch seine Kleinheit auffällig wird, zum mindesten eine gleichzeitige Missbildung des Hirns in angegebener Form zu vermuthen.

Die Synostose ist zwar in verschieden hohem Grad, aber meist so ausgebildet, dass die Ossificationspunkte der beiden Stirnbeinhälften sehr dicht aneinander gerückt, ja scheinbar zu einem Höcker verschmolzen sind. Sie sind also nie Nahtsynostosen, sondern schon bei der ersten Anlage der Verknöcherung sich ausbildende Verschmelzungen. Als solche erzeugen sie nicht bloss ein kielartiges Hervortreten der Mitte des Stirnbeins, sondern auch eine bedeutende Verschmälerung desselben. Diese kann allerdings, wie die Fälle zeigen, durch Breitenzunahme des Schädels im biparietalen Durchmesser einen Ausgleich finden, umsomehr als diese formverändernde Einwirkung so früh zur Geltung kommt. Es bilden sich daher hohe Grade jener Schädelmissstaltung aus, die man als Trigonocephalie bezeichnet, die selbst dann und um so schärfer hervortritt, wenn eine hydropische Ansammlung in den Ventrikeln eine bedeutende Grössenzunahme des Schädels bedingt. Wo aber kein solcher Hydrocephalus später hinzutritt, dürfte der Schädel, wenn auch nicht auffallend (Otto, Schön und mein Fall IX), unter der normalen Grösse bleiben. Die Kleinheit ist nicht in der Synostose, sondern in der Missbildung des Hirns begründet, und kann daher selbst bei einem starken Hydrocephalus (Virchow, II. Fall) sich finden, wenn dieser nur frühzeitig eintritt, und selbst wieder auf die weitere Entwicklung des Hirns hemmend einwirkt. Wahrscheinlich ist auch in dem angezogenen Fall Virchows der Mangel der Synostose und die eigenthümliche Form »klein, auffallend rund, mit prominenter Stirn« durch diesen frühzeitigen Hydrocephalus bedingt.

Das, was allen diesen Fällen gemeinsam ist, und sie zugleich den früher besprochenen anreiht, ist der vollständige Defect der Nervi olfactorii. Daneben zeigt das Hirn sehr manigfache Abweichungen, die sich in ihrer ganzen Ausdehnung desshalb nicht erschliessen lassen, weil alle bisher bekannten Fälle nur sehr ungenügend untersucht und beschrieben worden sind.

Namentlich den Basaltheilen des Hirns hat man zu wenig Aufmerksamkeit geschenkt, und mehr an die Form der Hemisphären, die auffallenderen Veränderungen der Ganglien und Ventrikel sich gehalten, was bei den höheren Graden der Missbildung zur Beurtheilung derselben als solche genügend ist, für alle Fälle aber nicht zureicht.

Denn wie mein Fall IX und die gegebenen Abbildungen zeigen, kann bei dieser Form der Arhinencephalie scheinbar keine weitere Abänderung von der Norm bestehen, als eben jener Defect der Olfactorii, und eine dem Schädel entsprechende Formveränderung am Hirn mit Zuspitzung der Stirnlappen und Verbreiterung der Hinterhauptlappen. — Wahrscheinlich verhielt sich das Gehirn auch so in anderen Fällen, und zwar dem ersten Virchow's, von dem er sagt:

Das Gehirn im ganzen regelmässig geformt, nur die Olfactorii fehlend, und um die vorderen Theile der Hirnbasis die Pia stark verdickt; dabei leichter Ventricularhydrops. Im Fall CCCCLVIII von Otto:

»*Cerebrum rectam paene formam habet, quamquam in ventriculis aliquantulum aquae continetur. Nervi olfactorii plane deficiunt eorumque locum parvae eminentiae in haemisphaeriorum apicibus obtinent, quibus processus mamillares indicare videntur.*«

Im Fall CCCCXCIX:

»*Cerebrum vero ipsum erat molle et nimis laeve, paucos tantum gyros monstrans. Ventriculus lateralis et tertius aquam largam continebant Nervi olfactorii plane desunt.*«

Im Fall DVII von Otto:

»*Cerebrum ut fieri solet, in duo haemisphaeria divisum et falx recte comparata est; sed nullum nervorum olfactoriorum vestigium cernitur, quamvis in cerebro duae parvae eminentiae seu processus mamillares appareant, qui in fovcas olfactorias prominent.*«

Es ist wohl selbstverständlich, dass in solchen Fällen auch immer die Sichel vorhanden war, und wohl anzunehmen ist, dass eine vollkommene Theilung des Vorderhirns in zwei Hemisphären vorhanden war.

Dieser von der Norm scheinbar kaum abweichenden Form steht zunächst eine, wie sie in dem Falle von Schön, (den dann später Hadlich benützte und als seinen ersten Fall des genaueren beschreibt und abbildet), vorliegt.

In diesem Falle sind die Hemisphären nicht mehr getrennt, sondern im Stirnlappen an der basalen Fläche und am Stirnende vollkommen verschmolzen, an der Convexität so durch eine mediane, mässig tiefe Furche eingeschnitten, dass es nur den Anschein hat, als wenn hier eine Theilung vorhanden. Es fehlt der Balken, und beide Hemisphären gehen in der Tiefe der Furche ineinander über und sind nur in den Hinterhauptlappen geschieden. Zugleich ist das Vorderhirn in seiner Grössenentwicklung zurückgeblieben, und deckt nur den vordersten Theil des Kleinhirns. Es findet sich nur eine einfache Ventrikelhöhle, die jederseits ein kurzes Unterhorn besitzt. Streifenhügel und Sehhügel sind untereinander verschmolzen. Der Fornix ist nur in seinen hinteren Schenkeln, die ein deutliches Cornu Ammonis bilden, entwickelt.

Nervi olfactorii und Sulci olfactorii fehlen.

Aehnlich dürfte sich nach der Beschreibung das Gehirn in den beiden ersten Fällen von Tiedemann verhalten haben.

Hingegen dürfte im dritten Fall von Tiedemann, der einen männlichen Fötus aus dem siebenten Monat betraf, ein höherer Grad von Missbildung des Gehirns vorgelegen haben, indem beide Hemisphären der ganzen Länge nach so verschmolzen waren, dass auch

keine Spur des grossen oberen Längseinschnittes vorhanden gewesen, und Vierhügel und Kleinhirn unbedeckt waren. Balken, vordere Fornixschenkel und Comissur, Nervi olfactorii und die Zirbeldrüse fehlten. Es fand sich nur eine einfache Ventrikelhöhle ohne hintere und absteigende Hörner. Die Streifenhügel waren klein.

Im zweiten Virchow'schen Falle, der bezüglich des Mangels der Hemisphärentheilung und dadurch bedingter Einfachheit des Grosshirns mit diesem übereinstimmt, wird noch die besondere Angabe gemacht, dass ein starker Hydrocephalus der nach vorne noch zusammenhängenden Seitenhirnhöhlen vorhanden war.

Es ergibt sich also auch bei dieser Form der Arhinencephalie keine vollkommene Uebereinstimmung in der Form der Missbildung des Hirns, ausser durch den Defect der Nervi olfactorii, denn in einigen Fällen ist das Hirn scheinbar ganz normal, bis auf geringe, zum Theil äusserlich nicht sichtbare Verbildungen am basalen Theil des Vorderhirns und Zwischenhirns, in anderen Fällen aber sind höhere Grade von Missbildungen vorhanden, die jenen bei Arhinencephalie mit medianer Lippenspalte vorkommenden gleichen, und zwar den geringergradigen Defecten dieser Form.

Abweichend von allen anderen Formen der Arhinencephalie, aber übereinstimmend mit der äusseren Erscheinung ist hier kein Defect der Nasenscheidewand des Zwischenkiefers und der horizontalen Platte des Siebbeins vorhanden, sondern nur Verkümmerungen derselben. Die horizontale Siebbeinplatte findet sich wohl meist, wenigstens war sie in den Fälllen, wo auf sie Acht genommen, und darüber Angaben gemacht wurden, vorhanden, aber sie besitzt, wie oft ausdrücklich hervorgehoben, ebenso wie ihr Duraüberzug, keine Löcher. Die Crista galli kann ausgebildet sein, und ist es wohl meist. Dass sie auch fehlen kann, zeigt der Fall Schön's, in dem zwar nach Angabe auch die horizontale Siebbeinplatte gemangelt haben soll, was mir aber nicht wahrscheinlich und nicht gehörig untersucht erscheint.

Wie weit das Septum narium in all diesen Fällen durch mangelhafte Grössenentwicklung und Knochenbildung von der Norm abwich, lässt sich nicht bestimmen, da keine weiteren Angaben darüber gemacht sind. Nur so weit könnte gerade daraus erschlossen werden, dass nicht höhergradige Verbildungen vorgelegen haben, als etwa bei doppelter Lippen-Gaumenspalte überhaupt. Dass aber auch gar keine Verbildung an derselben vorhanden zu sein braucht, zeigen am besten jene beiden Fälle, der von Otto Nr. 498 und von Schön, wo sogar auf einer Seite der Nasengang durch die Verbindung des Processus palat. des Oberkiefers mit dem Vomer abgeschlossen war. Auch der Zwischenkiefer fehlt in diesen Fällen nicht. Er erscheint nur in der Weise verbildet und in seiner Stellung abgeändert, wie bei Lippen-Gaumenspalten, da auch über ihn von den Autoren keine

näheren Angaben gemacht werden. In wie weit in den beiden angezogenen Fällen einseitiger Spaltbildung auch nur die eine Hälfte des Zwischenkiefers verbildet oder defect war, lässt sich gleichfalls nicht ermessen.

Es findet sich also eine Form der Arhinencephalie, wo Zwischenkiefer und Septum narium vorhanden, wenn auch etwa nicht vollkommen ausgebildet ist, aber nicht zur Verschmelzung mit dem Oberkiefer und Gaumenbeinen gelangt, so dass entweder, wie häufiger, beiderseits, oder auf einer Seite eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte besteht. Gewöhnlich ist diese Form mit Trigonocephalie, erzeugt durch sehr frühzeitige Verschmelzungen der Stirnbeinhälften, sogar solcher in ihren Ossificationspunkten und einer Missbildung des Hirns verknüpft, die auch nur die Basaltheile des Vorder- und Zwischenhirns betreffen, wohl aber auch mit mehr oder minder hohen Graden von Einfachbleiben des Vorderhirns verbunden sein kann.

Beobachtet wurde diese Form der Missbildung sowohl bei unreifen als reifen Früchten, die todt geboren wurden, aber auch an solchen, die einige Zeit nach der Geburt gelebt (im Falle Schön acht Tage, Otto 498, einige Tage).

Bei der hohen Ausbildung des Hirns in manchen Fällen ist auch die Lebensfähigkeit nicht ausgeschlossen, und der frühzeitige Tod nur wie in den einfachen Fällen von Wolfsrachen aus diesem zu erklären.

Gleichwohl ist diese Missbildung in den meisten Fällen nicht allein vorhanden, sondern daneben auch andere Bildungsanomalien. Am häufigsten fand sich Mikrophthalmie und Polydactylie, Aurikularanhänge (Fälle von Virchow), Nabelbrüche (zwei Fälle) und endlich auch wie mein Fall zeigt, Bildungsfehler des Herzens, was ihre Uebereinstimmung mit den anderen Formen erhöht.

Arhinencephalie

mit Trigonocephalie.

Ueber diese Form der Missbildung liegt keine andere Beobachtung als die von mir unten angeführte vor.

Immerhin aber ist dieser einzige Fall beweisend genug, dass es eine Form der Arhinencephalie gibt, bei der am Gesicht keine weitere Missbildung sich findet und nur der Schädel durch frühzeitige Synostose der Stirnbeine verändert erscheint. Es erhält dadurch der Schädel jene eigenthümliche Form, die nach Welker als Trigonocephalie bezeichnet wird, und die wir als ein häufiges Charakteristicum schon in der früheren Form unserer Missbildungen kennen gelernt.

Ob unter den bisher durch Welker, Lucae, Küstner bekannt gemachten Fällen von Trigonocephalie solche gewesen, die dieser Form zuzurechnen sind, lässt sich bei dem Mangel der Angaben über die Beschaffenheit des Hirns nicht sicher bestimmen.

Insoferne aber, wie späterhin näher auseinandergesetzt werden soll, in diesen Fällen häufig Mikrophthalmie sich fand, ist es sehr wahrscheinlich, dass manche der Fälle unter diese Form der Arhinencephalie zu stellen gewesen wären, andere aber, die mit Lippen-Gaumenspalten verbunden waren, der früheren Form beizuzählen wären.

Diesen für die nur durch die Trigonocephalie äusserlich charakterisirten Fall von Arhinencephalie (Fall X), will ich einen weiteren, im Museum aufbewahrten Fall von Trigonocephalie (Fall XI) anreihen, von dem ich zwar nicht mit Sicherheit behaupten kann, dass er hieher gehört, es aber als sehr wahrscheinlich annehmen muss. Denn, wenn auch das für den Entscheid nur allein massgebende Hirn nicht aufbewahrt worden, so wird die Wahrscheinlichkeit doch gestützt durch den Mangel von Lücken in der Dura, über der Siebbeinplatte und an dieser selbst, welche den Riechnerven zum Durchtritt dienen; fernerhin durch andere Missbildungen des Körpers, welche sich neben Arhinencephalie häufig finden.

Die Fälle sind:

X. Fall.

Trigonocephalie und Hydrocephalie mit einfachem Vorderhirn, das durch eine grosse Wasserblase, die über demselben lagert, an den Schädelgrund gepresst ist. Defect der Riechnerven.

Das Präparat stammt von einem neugebornen, reifen (ja vielleicht sogar überreifen), ziemlich kräftig entwickelten Knaben, der bis auf den Schädel, welcher vor der Geburt punktirt wurde, keine Abweichungen zeigte.

Der Schädel enorm gross, hydrocephal geformt, collabirt, zeigte in der hinteren Fontanellgegend etwas nach rechts von der Mittellinie eine frische Punctionsöffnung, aus der noch bei geneigter Lage des Kopfes Serum und Blut abtröpfelte. Das Zellgewebe der Schädelschwarte um diese Oeffnung etwas blutig suffundirt. In der breiten Interstitialmembran zwischen beiden Scheitelbeinen, näher dem hinteren Rand des rechten, eine in die Länge gezerrte (1 cm. lange) Lücke, die der äusseren Punctionsöffnung entsprach.

Da die Form des Schädels durch die schmale, kielförmig vortretende Stirn als eine von gewöhnlichen Formen der angebornen Hydrocephalie abweichende sich erwies, und auch keine Trennung der Stirnbeinhälften nachweisbar war, eröffnete ich vorsichtig durch einen Längsschnitt in der breiten Interstitialmembran zwischen den Scheitelbeinen die Schädelhöhle. In dieser zeigte sich nun das Gehirn auf den ersten Anblick, wie auf den Grund des Schädels zusammengesunken, platt, überlagert von einer zarten, reich vascularisirten Membran. Die Sichel fehlte, die Schenkel des Kleinhirnzeltes waren sehr schmal.

Nach vorsichtiger Herausnahme des Gehirns ergab sich nun, dass dasselbe nicht, wie ich anfangs vermuthete, ein im höchsten Grad, bis zu einer Umstaltung der Hemisphären zu Blasen einfach hydropisches, nur in Folge der Punction collabirtes Hirn war, sondern, dass eine ganz eigenthümliche Missbildung desselben vorlag.

Von oben *(Tafel II, Fig. 7)* gesehen, bildete das Hirn eine handtellergrosse Platte, die dem Schädelgrunde auflag, an deren Rändern allseits jene collabirte zarte, Hirnhäuten ähnliche Membran haftete, die nach hinten über das Mittelhirn ausgespannt war, und auch das Zelt des Kleinhirns überlagerte. Nach vorsichtiger Durchtrennung der Membran in der Medianlinie zeigte sich, dass dieselbe eine durch die Hirnplatte nach unten abgeschlossene kuglige Blase bildete, die fast den ganzen für das Grosshirn bestimmten Raum des Schädels ausfüllte, und das Gehirn gegen den Schädelgrund angepresst hatte.

Letzteres bildete eine dicke scheibenförmige Platte, die den sehr flachen Grund der mittleren und vorderen Schädelgrube ausfüllte. Dieselbe hat einen Längsdurchmesser von 8, einen Breitendurchmesser von 9 cm. Sie zeigt von oben gesehen einen vorderen Antheil, der von Rindengrau überzogen, von Hirnhäuten überkleidet, radiär gegen den vorderen Rand ausstrahlende Windungen besitzt, und mit einem halbbogenförmigen, nach vorne convexen Rand, dessen hintere Enden in den hinteren Rand der Gehirnplatte auslaufen, sich scharf gegen den hinteren Theil der Oberfläche absetzt. Namentlich an den Seiten, wo diese Randbegrenzung von dem unterliegenden Theil sich etwas abhebt, tritt auch in der Niveaudifferenz die Abgrenzung scharf hervor.

Ueberall aber ist der Unterschied zwischen vorderen und hinteren Antheil durch das Aussehen derselben deutlich, indem diese letzteren rein weisses, medullares Ansehen besitzen, und folgende Configuration darbieten. Im mittleren Theil erheben sich vom Grunde der Platte vier rundliche Wülste, die von einander nur durch Furchen abgegrenzt, ungefähr jenes Bild geben, das man bei der oberen Ansicht des Corpus quadrigeminum erhält. Doch entsprechen sie keineswegs diesem, sondern erweisen sich vielmehr als die freiliegenden Ganglienmassen des Vorder- und Zwischenhirns. Beide Paare sind je durch eine Medianfurche, und das vordere vom hinteren Paar durch eine an der äusseren Umrandung des ersteren auslaufende, mit ihrer Concavität nach vorne gerichtete tiefere Furche abgegrenzt. Das vordere Paar hat eine mehr längliche, das hintere eine rundliche Gestalt. Zwischen dem vorderen Paar und dem den vorderen Theil der Hirnplatte begrenzenden Rand liegt noch eine flachrundliche Protuberanz, die scheinbar in den hier stark deprimirten Rand übergeht. Vom vorderen Ende des hinteren Paars erstrecken sich beiderseits, das vordere Paar umfassend, bogig gekrümmte Wulste, die zwar nicht in das Niveau der Ganglien hinaufrücken, sich aber doch so stark vom Boden des hinteren Theiles abheben, dass zwischen ihnen und der etwas aufgekrempten Randbegrenzung der Hirnplatte, in welche auch der bogige Rand des vorderen Theils hier ausläuft, eine tiefe, gegen den Schädelgrund gerichtete Bucht entsteht. Diese erweist sich als Anlage eines Unterhorns, indem jederseits an der Aussenseite des hinteren, den verschmolzenen Sehhügeln entsprechenden Ganglienpaares der Rand der Hirnplatte, und somit auch der in ihn übergehende Rand des vorderen Antheils derselben, sich gegen den Grund senkend, ausläuft, und an den Ganglien endet, wobei er eine Anschwellung zeigt, die der Anlage eines Ammonshorns entsprechen dürfte.

Diese Gebilde liegen aber nicht frei nach dem Blasenraum, sondern sind von einer zarten durchsichtigen Membran überkleidet,

die von dem hinteren Theil über den Rand auf den vorderen sich fortsetzt, und auch nach hinten auf die Innenfläche der membranösen Wand der Blase selbst übergeht, welche hier beiderseits von der hinteren Umrandung der Hirnplatte und von den seitlichen und hinteren Rändern der hinteren, als Sehhügel bezeichneten, Ganglien sich abhebt, die ziemlich grosse Zirbeldrüse und Vierhügel überdeckt, und ihnen lose anhaftet. Eine weitere Untersuchung zeigt auch, dass die Blasenwand sich nicht, wie es den Anschein hat, vom Rand der Vorderhirnplatte erhebt, sondern der ganzen oberen Fläche des vorderen Antheils derselben anliegt, lose oder fester anhaftend, und erst am hinteren, durch seine weisse Farbe sich abhebenden Rand des vorderen Theiles endet, welcher also zweifellos dem Randbogen entspricht. An dieser Blase finden sich aber beiderseits zwei bogenförmige Streifen, die von jener Stelle ausgehen, an der der seitliche Rand der Hemisphärenplatte, respective der Randbogen mit den Sehhügeln verschmilzt, zunächst eine kurze Strecke nach hinten und dann im Bogen zu beiden Seiten der Blase, bis auf etwa 8 cm. vom Rand der Hirnplatte ansteigend, und allmählig wieder sich ihm nähernd, zur Mitte des vorderen Randes verlaufen. Diese Streifen, die meist nur 2 mm. breit, vorne wo sie sich dem vorderen Rand der Platte nähern, aber bis über 5 mm. breit werden, sind mit dem Plexus choroideus gleichen Zotten, und im vorderen Theil mit kleinen Cysten besetzt. Solche finden sich auch in grosser Zahl am vorderen Theil der Hirnplatte, nahe dem Rand, wo die Streifen enden.

Nach Lösung der fädigen Adhärenzen der Blasenwand von den Vierhügeln, zeigen sich diese normal, nur das vordere Paar, von der zwischen sie eingelagerten Zirbeldrüse, die fest mit der Aussenfläche der Blase verwachsen ist, weiter auseinander gedrängt.

Nach Herausnahme des Hirns *(Tafel III, Fig. 8)* ergibt sich, dass diese Hirnplatte eine ausgedehnte, von Rindengrau überkleidete, mit zahlreichen schmalen Windungen ausgestattete untere Fläche besitzt, die zum grössten Theil, in einer Längenausdehnung von 7 cm., der langausgezogenen, einfachen vorderen Schädelgrube aufliegt, während nur geringe hintere, seitliche Antheile, die auch mit Rindengrau überkleidet sind, und in Form undeutlicher flacher Schläfeenden vortreten, in den seichten, mittleren Schädelgruben eingelagert sind. Nur ein kleiner kaum 1·5 cm. breiter und etwa 12 mm. langer, mittlerer Theil, der zwischen den stark divergirenden, kurzen Hirnschenkeln eingelagert ist, und etwas zapfenartig über die untere Fläche hervortritt, entspricht der eigentlichen Hirnbasis.

Die vom Rindengrau überkleidete Fläche zeigt im Stirntheil, der durch eine etwas tiefere, dem Rand der kleinen Keilbeinflügel entsprechende Furche von den in den mittleren Schädelgruben eingelagerten Antheil abgegrenzt ist, eine bis nahe an den Rand reichende,

mediane, besonders vorne breite und tiefe Furche, und zahlreiche, seichtere, die im allgemeinen radiär gegen den Rand ausstrahlen, so dass diese Fläche in zahlreiche 4 mm. breite, an den Rändern selbst wieder seicht, aber reich gekerbte Windungen zerfällt. Nur rechts, entlang der Medianfurche, zieht eine 12 mm. breite Windung, die aber, wie alle anderen, an der Grenze gegen den eigentlichen Basaltheil des Hirn sich verschmälert und durch Furchen in schmale Züge zerfällt.

Die Riechnerven fehlen vollständig. Der zapfenartig vortretende Basaltheil des Zwischenhirns hat vorne an seiner Basis einen schmalen, von Lücken durchsetzten Streifen, die Lamina perf. ant., dann gegen die seitliche Wölbung zwei kurze mit einer rundlichen Basis von seiner hinteren Fläche hervortretende weisse Wulste, die Tractus optici, die vorne an der Spitze des Conus in das nicht ganz aus derselben hervortretende Chiasma und die stark divergirenden Nervi optici auslaufen. An der hinteren Fläche des conischen Zapfens findet sich zunächst der Stiel der Hypophysis, und weiter zurück an der Basis desselben die Corpora candic.

Die Hirnstiele kurz, stark divergirend, tauchen unter dem Rand der Hirnplatte in die seitlichen Theile der Ganglienmasse. Der Pons median tief gefurcht, an der Medulla die Oliven stark vortretend. Kleinhirn normal.

Die Gefässe normal, die Carotiden schwächer, theilen sich in mehrere Aeste, von denen zwei, die auch die Gefässe in die Lücken der Lamina perforata ant. abgeben, und in der Medianfurche nach vorne verlaufen, wohl als arter. cerebri anteriores gedeutet werden können. Eigentliche arter. cerebri med. finden sich aber nicht, indem die Carotiden sich nur in zahlreiche meningeale Aeste auflösen. Die Hirnnerven sind mit Ausnahme des angegebenen Defects der Nervi olfactorii normal.

Wie ein Mediandurchschnitt zeigt, besteht der vordere Theil der Hirnplatte aus einer ungefähr 1 cm. dicken, unteren und 3 mm. dicken, oberen Wand, die von oben her aneinander gepresst, miteinander an ihrer Ventrikelfläche verwachsen sind, so dass der vordere in der Hirnkappe gelegene Theil des Ventrikels völlig verschlossen ist, und nur jener mit der Blase communicirende Antheil über den Ganglien offen blieb, aber wie angegeben, in ganzer Ausdehnung von einer zarten Membran überkleidet wird, die sich auf die Blasenwand fortsetzt.

Der Durchschnitt zeigt auch, dass die Ganglien, respective die gesammten, zur Entwicklung gekommenen Stammtheile des Vorderhirns und Zwischenhirns verwachsen sind, so dass sich nur ein kurzer Gang im Stiel des Trichters erhalten hat. Selbst die Ausmündung des Aquaeductus ist durch die angegebene Membran verschlossen.

Der Schädel *(Fig. 35)* ist hydrocephal geformt, asymmetrisch, mit schmaler, in der Höckergegend sehr stark buckelartig vortretender, unterhalb gekielter Stirn. Sein horizontaler Umfang beträgt 47, jener von der Nasenwurzel über den Scheitel bis zum hinteren Rand des Foram. occip. magnum 39 cm., und der von einem Seitenrand des genannten Loches zum andern über den Scheitel gemessene 44 cm.

Beide Stirnbeinhälften sind in ihren Schuppentheilen so mit einander verschmolzen, dass sie scheinbar nur einen breit-buckelförmig aus ihrer Fläche hervortretenden Höcker bilden, an dem aber durch

Fig. 35.

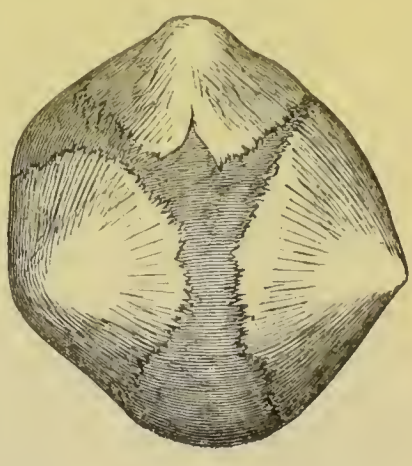


Fig. 36.

eine zu beiden Seiten vortretende stärkere Wölbung und eine median gelegene, 1 cm. lange und 0·4 cm. breite Lücke, von der sich nach abwärts ein feiner Spalt bis an die Nasenwurzel erstreckt, deutlich ersichtlich ist, dass er nur durch dichtes Aneinanderrücken zweier Tubera entstanden ist.

Die vordere Fontanelle ungefähr 3 cm. im Durchmesser haltend, die Interstitialmembran zwischen Stirn und Scheitelbeinen rechts 0·5, links 1 cm. breit. Jene zwischen den Scheitelbeinen in der vorderen Hälfte 2·5 cm. breit, nimmt in der hinteren Hälfte rasch bis auf 7 cm. Breite zu, und geht in die beiderseits bis 4 cm. breite Interstitialmembran zwischen Hinterhauptschuppe und Scheitelbeinen über. Letztere sind auch von den Schläfebeinschuppen durch 3 cm. breite Membranen getrennt. Es sind so sämmtliche Schädeldeckknochen weit auseinandergeschoben, und zwar die Scheitelbeine so, dass das rechte weiter nach hinten ragt und sein Tuber nach aussen sieht, während am linken der Tuber nach vorne und oben gerichtet ist. *(Fig. 36.)*

Beide Scheitelbeine besitzen eine fast kreisförmige Umrandung, und sind gegen die breiten Höcker stark ausgebuchtet, mit langen tiefen radiären Furchen versehen, am hinteren Rande lang ausgefasert. Im rechten findet sich ein nach unten radiär verlaufender Sprung, an dem die Knochenränder etwas übereinander geschoben sind. Das rechte Scheitelbein ist grösser, sein Durchmesser 14 cm., der des linken 12 cm. Dadurch die rechte Schädelhälfte breiter und nach hinten stärker ausgebuchtet.

In der breiten Interstitialmembran zwischen Scheitelbeinen und Hinterhauptsschuppe zahlreiche kleine, rundliche und strahlige Knochenplättchen eingelagert. Die Hinterhauptsschuppe breit, ausgebuchtet, am oberen Rand tief eingeschnitten.

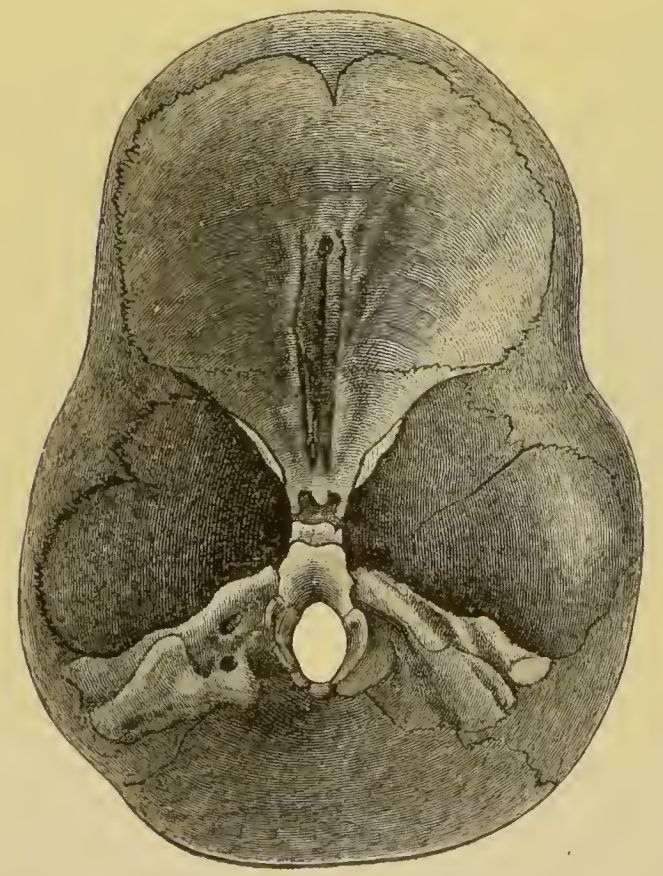


Fig. 37.

Der Schädelgrund *(Fig. 37)* sehr flach, namentlich in der hinteren Schädelgrube. Die vordere Schädelgrube in sanftem Bogen gegen die vorgetriebene Höckergegend ansteigend, ist sehr lang, indem schon die Keilbeinflügel wenig divergiren, lang nach vorne ausgezogen sind, noch mehr aber die fast durchscheinenden partes orbitales. Diese fassen eine 1 cm. breite, sehr tiefe Rinne zwischen sich, welche seicht vor den Keilbeinflügeln über einer der Siebbeinplatte entsprechenden, aber lückenlosen und mit keiner Crista ausgestatteten Knorpelplatte beginnt, und in der Höckergegend des Stirnbeins ausläuft, über jener Stelle, wo aussen die mediane Lücke angegeben wurde. Eingefasst wird die Rinne von einer durch die winklige Abbiegung der Orbitaldächer gegen den Grund der Rinne gebildeten Leiste, welche in mehreren Zweigen in der Höckergegend ausstrahlend, die bis zum Durchscheinen verdünnten, und theilweise durchbrochenen Antheile des Stirnbeins in der Höckergegend zwischen sich fassen. Am Grunde der Rinne findet sich im obersten Theil der schon aussen angegebene feine Spalt, welcher die beiden Stirnbeinhälften bis zur Nasenwurzel herab trennt.

Entsprechend dieser Ausbuchtung des Stirnbeins nach oben vorne gegen die Tubergegend, findet sich der obere Rand der Orbita

hoch, fast spitzbogenförmig ausgezogen und sehr verflacht. Indem die Orbitaldächer stark nach unten vorgewölbt sind, sind die Orbitae von oben- hinten her verengt. Die Processus nasales und Nasenbeine sehr lang, Nasenhöhle und Kiefer normal, nur die vordere Nasenapertur sehr hoch und ziemlich breit.

Alle Knochen des Basaltheiles, des Schädels, wie jene des Gesichtes zeigen in Grösse und Dichte eine Ausbildung, wie sie nur bei den kräftigsten Neugebornen gefunden wird.

XI. Fall.

Trigonocephalie, Omphalokele, Loch im Septum ventriculorum.

Dieses Monstrum stammt auch aus den Zeiten der Chirurgenschule, und ist im Catalog über dasselbe weiter keine Angabe gemacht. Wahrscheinlich war es im Ganzen aufbewahrt worden, und wurde erst später der Schädel präparirt.

Der Körper ist 44 cm. lang, ziemlich gut genährt. Der Schädel normal gross, in der Stirne schmal und gekielt, die Augen etwas dichter stehend.

Der Thorax sehr schmal, am Unterleib ein fast faustgrosser Nabelbruchsack, an dem links von der Kuppe der Nabelstrang eingepflanzt ist.

Hodensack gerunzelt, klein, leer.

Die linke untere Extremität im Fuss stark dorsal flectirt.

Die von mir erst vorgenommene Untersuchung der Eingeweide ergibt:

Das Herz im rechten Ventrikel sehr gross, die Aorta etwas rechts stehend, gibt, wie normal, die drei grossen Gefässe ab, und senkt sich dann mit einem kurzen, engen Isthmus in die weite zur Aorta descendens umbiegende Pulmonalarterie ein.

Im hinteren Theil des vorderen Septum ventriculorum eine rundliche, 4 mm. weite Lücke. Foramen ovale offen. Die Leber kuglig, sammt den Dünndarm, und dem mit ihm an einem gemeinsamen langen Gekröse gehefteten, ober dem Dünndarm gelagerten Anfangstheil des Dickdarms in dem Bruchsack eingelagert, so dass nur der ziemlich quer gelagerte Magen, das Duodenum und der untere mit einer langen S-Schlinge ausgestattete Theil des Dickdarms in der Bauchhöhle sich findet.

Milz lang, walzenförmig. Nieren normal. Beide Hoden am inneren Leistenring in einem besonders an der linken Seite stark entwickelten Recessus des Bauchfells gelagert.

Der daneben aufbewahrte, präparirte Schädel misst im Umfang 280, in der Länge 95, in der Breite 82, in der Höhe 86 mm., besitzt eine schmale, kielartig vortretende Stirn, indem beide Stirnbeinhälften so miteinander verschmolzen sind, dass ihre Höcker nahezu an der Mittellinie ineinander fliessen. Das Stirnbein unterhalb der Tubera bis an die Nasenwurzel stark verdickt, mit weiten Gefässfurchen und Lücken versehen. Bis auf eine feine seichte Furche, die von der Nasenwurzel bis unter die Höhe der Tubera hinaufreicht, findet sich aussen keine Abgrenzung der Stirnbeinhälften, wohl aber sind dieselben am oberen Rand durch die mit ihrem unteren Ende tief einschneidende vordere Fontanelle getrennt.

Beide Orbitae 2 cm. breit, 1·5 cm. hoch, mehr nach der Seite gerichtet, an ihren inneren Rändern 14 mm. von einander entfernt. Die Nase stark vortretend, Nasenbeine 1 cm. lang, 0·5—0·8 cm. breit. Die vordere Nasenapertur 12 mm. hoch und 9 mm. breit, mit einem nahezu 5 mm. langen Nasenstachel.

Oberkiefer schmal. Die Gaumenplatten kurz. Schädelbasis etwas schmäler.

Die vordere Schädelgrube entsprechend der kielförmigen Verengerung der Stirne verengt, zugleich durch stärkeres Ansteigen der Orbitaldächer verflacht. Siebbeinplatte und Crista normal. Die hintere Schädelgrube ausserordentlich flach. Sichel und Tentorium vorhanden.

Der angeführte Fall X zeigt also evident, dass auch ohne jedem Defect in der Bildung des Nasenapparates ein solcher der Nervi olfactorii vorhanden sein kann. Aber nur in Bezug darauf, und die gleichzeitig vorhandene Synostose des Stirnbeins, kann der Fall für diese Form der Missbildung beweisend und mustergiltig sein. Denn bezüglich der Hirnbildung zeigt derselbe einen so hohen Grad von Verkümmerung und eine so eigene Art der Missbildung, dass darin wohl eine ganz besondere Abweichung vorliegt, die eben so gut bei einer anderen Form der Arhinencephalie sich ausbilden könnte.

Es soll daher diese Missbildung des Hirns bei Betrachtung der im Allgemeinen mit Arhinencephalie einhergehenden Entwicklungsabweichungen ihre Erledigung finden.

Wenn demnach auch nicht einmal nach diesem Fall ein Aufschluss über die bei dieser Form auftretende Hirnmissbildung sich ergibt, so glaube ich doch auf keinen Widerspruch zu stossen, wenn ich gestützt auf die Erfahrungen über die früher angeführte Form der Arhinencephalie mit Wolfsrachen, die ja fast immer mit Trigonocephalie verknüpft ist, es als erwiesen hinstelle, dass in anderen Fällen ein viel geringerer Grad der Hirnmissbildung sich finde, wahrscheinlich sogar in manchen Fällen ein so geringer, nur auf die

Basaltheile des Vorder- und Zwischenhirns beschränkter Defect, wie im Fall IX, so dass es erklärlich wird, wie solche Defecte unbeachtet bleiben können.

Wenn ich auch nach dem mir zu Gebote stehenden Material nicht berechtiget bin, weitere Formen als die fünf angeführten, für die typische Art der Missbildung, die ich als Arhinencephalie bezeichnet, aufzustellen, so soll doch hier nochmals darauf hingewiesen werden, dass damit nicht alle Formen erschöpft sind.

Es wird gezeigt werden, dass auch einfache Mikrocephalie neben dieser Defectbildung des Hirn vorhanden sein kann, ja es ist sogar, wie erwähnt, in der Literatur von Heschl *(österr. Zeitschrift für prakt. Heilkunde, 1861)* ein Fall angeführt, wo wahrscheinlich nicht einmal bezüglich der Grösse des Schädels und Hirns sich eine Abweichung fand.

Der Fall betraf einen 45jährigen Mann mit länglichem Gesicht, langer, an der Wurzel auffallend schmaler Nase ohne jeder Schädel- und Hirnveränderung. Es fand sich keine Spur von Riechstreifen und Riechkolben; die Nerven und das Trigonum, sowie der Sulcus olfactorius fehlten vollständig. Die Siebbeinplatte war schmäler als gewöhnlich, von nur wenigen Löchern durchbrochen, durch die nur nervenlose Fortsätze der Dura traten, welche mit dem Periost verschmolzen. Auch die Nasenschleimhaut besass keine Nerven.

Zugleich fand sich in diesem Fall eine Verkümmerung der Genitalien (die Hoden bohnengross, ohne Samenkanälchen, der Kehlkopf von weiblichen Dimensionen.*)

Dieser Fall von Heschl gehört nach dem vollständigen Defect der Riechnerven wohl zweifellos zu den hier betrachteten Formen von Hirndefecten. Für die als Mikrocephalien beschriebenen Fälle, auf welche ich später zurückkommen werde, ist dies nicht völlig sicher, wenigstens für den einen, wo keine Angaben über das Verhalten der Riechnerven gemacht sind, nur wahrscheinlich. Es muss daher weitere Beobachtung lehren, in wie fern wir berechtigt sind, noch neben den angeführten Formen der Arhinencephelie, diese mit Mikrocephalie, und jene ohne jede Veränderung am Schädel und Hirn (von dem charakteristischen Defect natürlich abgesehen), als zwei Formen aufzustellen.

*) Eine auffallende Kleinheit des Penis fand sich auch in mehreren Fällen der oben angeführten Formen. Da aber dieselbe an in ihrer intrauterinen Lebensdauer nicht sicher bestimmbaren Früchten beobachtet worden, lässt sich auch nicht bestimmen, ob diese Kleinheit in mangelhafter Entwicklung begründet ist.

In der angeführten Reihe von Missbildungen, so wechselnd sie auch in ihrer äusseren Form sind, findet sich doch, wie schon Eingangs erwähnt, ein gemeinsamer Charakter, gegeben in dem bei allen Formen vorfindlichen Defect der sogenannten Nervi olfactorii.

Dieser gemeinsame Charakter der angeführten Missbildungen verleiht denselben aber auch eine ganz besondere Bedeutung und eine Zusammengehörigkeit, die nicht in einer willkürlichen Auswahl einer gemeinsamen Abweichung überhaupt gesucht, sondern natürlicherweise in dieser gegeben ist.

Unserer heutigen Auffassung des Nervus olfactorius als eines Hirntheils, wie er insbesondere bei Thieren als förmlicher Lappen fortbesteht, entsprechend, würde ja schon an und für sich der Defect desselben nicht dem Fehlen anderer Nerven gleichkommen, selbst nicht der des Hirns, wie sie vom Hinter- und Nachhirn ausgehen. Er ist nur dem Defect der vom Zwischenhirn ausgehenden Sehnerven gleichwerthig. Denn die Entwicklung dieser beiden Nerven zeigt, dass sie sich von allen anderen, selbst allen anderen Hirnnerven, dadurch unterscheiden, dass sie Theile des Hirns selbst sind, die durch Auswachsen aus demselben herausgetreten sind.

Dieser Auffassung der Riechnerven gemäss, die nun allgemein Geltung erlangt hat, und die am deutlichsten Huxley dadurch ausspricht, dass er diesen Hirntheil, den Riechlappen, als Rhinencephalon benennt, habe ich auch diese Missbildung des Hirns als Arhinencephalie bezeichnet. Denn die bisher in den einzelnen Fällen gebräuchliche Benennung als Defect der Nervi olfactorii scheint mir ungenügend, nicht nur wegen der diesen Nerven zukommenden höheren Bedeutung, sondern mehr noch desshalb, weil in keinem Falle der Defect auf diese Nerven sich beschränkt, sondern immer mit Missbildungen des Hirns verknüpft ist.

Diese Missbildungen des Hirns sind allerdings nicht immer auf den Defect der Nervi olfactorii allein zurückzuführen, sondern auf eine gemeinsame Ursache, die nur in ihrer Wirkung am auffallendsten und constantesten durch den Defect des Rhinencephalon gekennzeichnet ist. Und nur der Defect dieses letzteren soll als Arhinencephalie bezeichnet werden, die Formen der daneben vorhandenen Missbildung des Hirns als zu wechselnde nach Grad und Art seien darunter nicht verstanden.

In dieser stets mit der Arhinencephalie verbundenen Missbildung des Hirns ist aber auf pathologischem Gebiete ein neuer Beweis für die gleiche Stellung der Riechnerven mit den Sehnerven gegeben. Denn auch wo die Sehnerven in ihrer Entwicklung Abweichungen zeigen, wie besonders bei der Cyklopie, sehen wir daneben constant Missbildungen des Hirns. Ja, die Gleichstellung der Entwicklungsstörungen dieser beiden Hirnnerven ist noch um so grösser, da die daneben vorfindlichen Missbildungen des Hirns grosse Aehnlichkeit zeigen.

Es ist also nicht nur nach der Bedeutung des Defects der Nervi olfactorii als Defect eines Hirntheils selbst, sondern mehr noch durch die immer gleichzeitig vorhandene Missbildung des Hirns gerechtfertigt, diese Art der Missbildungen zusammenzufassen, und ihnen einen gemeinsamen Namen als Arhinencephali zu geben.

Aber freilich bin ich mir bewusst, dass nach den angeführten Beobachtungen dieser Name nur für den grössten Theil der Fälle passt, allerdings einen so grossen, dass die wenigen Fälle, wo er nicht zutrifft, als Ausnahme gelten. Denn wohl immer ist eine Missbildung am Rhinencephalon vorhanden, aber in einzelnen Fällen nicht als Defect desselben, sondern als Verschmelzung, so dass nur ein Riechnerve sich findet.

Indem gegenüber der Entwicklungsstörungen des Nervus opticus diese Bildung doch ausserordentlich selten ist — sie fand sich nur in den zwei Fällen von Otto 108 und 459 — und bezüglich der sonstigen Erscheinungen keine Abweichungen sich fanden, habe ich für diese Fälle keine eigene Bezeichnung gewählt, wie ich sie auch von den übrigen nicht trennte.

Es tritt also auch darin eine Aehnlichkeit in den Entwicklungsstörungen der ersten beiden Hirnnervenpaare hervor, dass an beiden Verschmelzungsbildungen vorkommen, als welche doch die angezogenen Fälle von einfachen Nervis olfactoriis angesehen werden müssen. Während aber am Sehnerven, wie die häufigen Fälle von Cyklopie zeigen, diese Verschmelzungen, die gewöhnlichen Formen von Entwicklungsstörungen darstellen, sind sie an den Riechnerven sehr selten, und dagegen die vollständigen Defecte das gewöhnliche. Dafür dürfte wohl die Grösse der ersten Anlage der Sehnerven, soweit sie in den primären Augenblasen gegeben ist, von Belang sein und vielleicht, dass diese Anlage früher erfolgt und eine stärkere Wachsthumsenergie besitzt. Die Defecte der Riechnerven sind auch keineswegs Defecten der Sehnerven und Augen gleichzusetzen, wie nicht nur die Entwicklungsgeschichte lehrt, sondern auch die Fälle solcher Defectbildungen selbst zeigen, in denen auch ohne jede Störung am Hirn, Anophthalmie und Defecte der Sehnerven sich finden, können, die also nicht durch ein Zugrundegehen des Auges in seiner

ersten Anlage, sondern nur in seiner weiteren Ausbildung erzeugt wurden.

Wenn demnach die Zusammengehörigkeit der angeführten Missbildungen und ihre Bedeutung in dem Defect der Nervi olfactorii als einer Art der Hirnmissbildung gegeben ist, so gewinnen sie gerade um so mehr Interesse durch die mannigfachen Abweichungen, die in der Ausbildung des Gesichtes, speciell des Nasen-Kieferapparates, damit verknüpft sind.

Auf den ersten Ueberblick könnte es scheinen, dass diese verschiedenen Formen der Arhinencephalie völlig scharf geschieden sind, und wenn sie auch in der angegebenen Defectbildung einen gemeinsamen Charakter besitzen, doch morphologisch und genetisch getrennt wären. Eine nähere Untersuchung der einzelnen Formen aber ergibt, dass die scharfen Grenzen, die dieselben anscheinend zeigen, in den einzelnen Fällen sich allmählig verwischen, und so in jeder Form Uebergänge zu den anderen und zur Norm sich auffinden lassen. Sie zeigen sich also morphologisch nicht strenge geschieden, und damit wohl auch, dass sie genetisch in einem Zusammenhang stehen können. Aeusserlich sind sie charakterisirt durch Defecte und Verbildungen am Nasenapparat und dem, in dessen Zusammensetzung eingehenden Kieferantheil, welche nur der letzten Form mangeln, bei der der Nasenapparat vollkommen ausgebildet ist. Dazwischen finden sich in den übrigen Formen alle Uebergänge von dem Vorhandensein aller Theile des Nasenkieferapparates mit nicht zu Stande gekommener Schliessung, durch die verschiedensten Abstufungen der Defectbildungen der Zwischenkiefer, der Nasenscheidewand und der horizontalen Siebbeinplatte bis zur Verkümmerung des Nasenapparates in Form eines Rüssels.

Es betreffen also die äusserlichen Missbildungen den Geruchsapparat. Aber wie die nähere Einsicht gibt, nicht in all seinen Theilen wie bei der ersten Form der Arhinencephalie, der Ethmocephalie, sondern meist nur in dem aus dem Stirnfortsatz hervorgegangenen Antheil: der Siebplatte, dem Septum und Zwischenkiefer.

Dieses Fehlen und Verkümmern von Antheilen des Geruchs- oder besser Nasenapparates neben dem Defect der centralen Theile des Geruchorganes, im Rhinencephalon, macht das Streben leicht begreiflich, diese beiden Missbildungen in Zusammenhang zu bringen. Freilich können wir heute nicht mehr, wie Tiedemann, diesen Defect der peripheren Theile von dem Defect des Centralnervensystems ableiten, nachdem ja überhaupt ein solcher Zusammenhang für Defectbildungen im allgemeinen nicht besteht, und, für die Arhinencephalie speciell, durch das Vorkommen der letzten Form derselben, deutlich als unannehmbar erwiesen ist. Nichtsdestoweniger besteht ein Zusammenhang zwischen der Hirnmissbildung und jener im Nasen-

apparat, aber nicht begründet im Einfluss der ersteren auf letzteren, wofür ja keine einzige Thatsache der Teratologie spricht, sondern begründet in dem räumlichen Verhältniss, in welchen das Rhinencephalon mit dem Nasenapparat bei seiner ersten Entwicklung steht. Denn nach den Ergebnissen der embryologischen Forschung (Kölliker, His), tritt ja die erste Anlage des Geruchapparates unmittelbar am Vorderende des späteren Stirntheil des Kopfes zu einer Zeit auf, wo nach Schliessung des Medullarrohrs am Kopfende, der Gliederung desselben in die drei Hirnbläschen und dem Hervortreten der primären Augenblasen die Entwicklung des secundären Vorderhirns beginnt, von dessen unterer Fläche die Riechlappen, zunächst noch als hohle Sprossen, gegen grubige Vertiefungen an der Aussenfläche des Stirnendes, den Riechgrübchen, hervorwachsen. Der nur schmale Zwischenantheil zwischen beiden Riechgrübchen, den His so trefflich als Nasenfeld bezeichnet, ist es aber, aus dem später der Stirnfortsatz hervorgeht, welcher eben jenen Theilen zur Grundlage dient, die wir bei Arhinencephalie so häufig fehlen sehen: das Zwischenkiefer, Septum der Nase und die Siebbeinplatte.

Es liegen also bei der ersten Anlage sowohl ein Theil des zukünftigen Nasenapparates, als auch dessen nervöses Centralorgan so dicht aneinander, dass es leicht erklärlich wird, wie Störungen, die den einen Theil betreffen, auch den andern in Mitleidenschaft ziehen.

Die nahen räumlichen Beziehungen, in welchen so aber anderseits das Geruchsorgan mit dem Sehorgan bei der ersten Anlage steht, erklärt auch, warum so häufig Abweichungen in der Bildung des ersteren mit den des letzteren, wie ich weiter unten ausführen werde, und immer die Abweichungen in der Bildung des Sehapparates, welche sich auf diese frühe Zeit der Entwicklung zurückführen lassen, mit Defect oder hochgradiger Verkümmerung des Nasenapparates verknüpft sind.

Dass die Missbildungen am Sehorgan, wie sie bei Störungen in der ersten Entwicklung desselben am häufigsten in der Form der Cyklopie auftreten, immer mit Störungen der Bildung oder Defecten des Geruchsapparates verknüpft sind und sein müssen, geht aus der nun wohl sicher festgestellten Thatsache hervor, dass das primäre Vorderhirn erst nach Bildung der primären Augenblasen zum secundären Vorderhirn auswächst, und demnach Störungen, die das Vorderhirn zur Zeit des Hervortretens der Augenblasen treffen, nothwendig die Ausbildung des secundären Vorderhirns und des von diesem ausgehenden Rhinencephalon behindern müssen.

So erklärt sich auch das Eingangs Erwähnte, dass Defecte der Nervi olfactorii, ausser in den hier betrachteten Formen der Missbildung, constant bei Cyklopie beobachtet werden, und zwar in

derselben Art: als vollkommene Defecte, selten als Verschmelzungen der Riechnerven zu einem einfachen. Aus dem oben angeführten Grunde ist es aber ebenso erklärlich; dass bei der Cyklopie auch der äussere Nasenapparat die höchsten Grade der Entwicklungshemmung erfährt, ja höhere noch als in dem höchsten Grade der Arhinencephalie, indem auch jede Spur desselben mangeln kann, wie die Formen von Monophthalmie ohne Rüsselbildung (Geoffroy's St. H. Cyklocephalen) zeigen. Dafür kann nur angenommen werden, dass entweder bei so frühzeitigen Eintreten der störenden Einwirkung es überhaupt nicht zur ersten Anlage des Nasenapparates kommt, oder dieser in seiner ersten Anlage zu Grunde geht und so keine weitere Ausbildung findet. Häufiger aber findet sich neben Monophthalmie und Cyklopie der Nasenapparat, wenn auch in der sehr verkümmerten Form eines Rüssels, entwickelt. Diese Rüsselbildung ist um so wichtiger für uns, als sie auch bei dem höchsten Grad der Arhinencephalie vorhanden ist. Wie sie zu Stande kommt, wiewohl schon längst klar, wird mit einem Blick ersichtlich aus der Abbildung, die His in seinem *Atlas menschl. Embryonen des 1. Monats (Tafel VII, Fig. A4)* gibt. Durch die nach unten zusammengedrängten und mit einander verschmelzenden Augenanlagen wird das Nasenfeld völlig herausgehoben und nach oben gedrängt, so dass nun die Anlage des Nasenapparates in den beiden Nasengrübchen und dem zwischenliegenden Nasenfeld über dem Auge an das Stirnende des Hirns emporgehoben ist. Wie die Ausbildung des Rüssels zeigt, findet freilich überdies eine hochgradige Verkümmerung der Anlage statt, so dass der Rüssel ein von Haut überkleidetes, von Schleimhaut ausgekleidetes Rohr mit einer meist einfachen kanalartigen Lichtung darstellt, die blind am Stirnbein endet. Daneben finden sich manchmal auch, in höher entwickelten Fällen, Knorpel-Knochenbildungen, aber nur sehr selten ein Septum. Es müssen also in den meisten Fällen die Riechgrübchen unter Schwund des Nasenfeldes zu einem zusammengeflossen sein, was den Defect aller Theile des Septum der Nase mit Zwischenkiefer und gesammten Siebbein, der sich ja bei allen Cyklopen findet, erklärt. Nur wo, wie in seltenen Fällen eine Scheidewand im Rüssel vorhanden ist (bisher wohl nur an Thieren beobachtet), ist in dieser zweifellos ein Rest des Nasenfeldes oder späteren Stirnfortsatzes erhalten.

Dieser Rüsselbildung vollkommen gleich und verknüpft auch mit dem vollständigen Defect, der aus dem Stirnfortsatz hervorgehenden Gebilde, finden wir in der ersten Form der Arhinencephalie, der Ethmocephalie, die Verkümmerung des Nasenapparates, nur dahin abgeändert, dass daneben eine Scheidung der Orbitae zu Stande gekommen, und der Rüssel schon in die Gegend der Nasenwurzel mit seinem Ansatz herabgerückt ist. Die Form erklärt

sich leicht im Zusammenhalt mit der Cyklopie. Denn, da nicht wie bei dieser die Augen verschmolzen, sondern nur einander genähert wurden, wie ihr Dichtstehen zeigt, so ist die Nasenanlage nicht hinaufgedrängt, und anderseits an ihrem Ansatz, an das Stirnende des Kopfes nicht völlig verkümmert. Es haben sich Theile des Siebbeins, die als Zwischenwände wenigstens den vorderen Theil der Augenhöhlen sondern, entwickelt, wenn auch die übrige Nasenanlage zum Rüssel verkümmerte. Welche Uebergänge von dieser Form zur Cyklopie in den seltenen Fällen, wie sie Vrolik darstellt, sich finden, ist früher schon erwähnt. Es betrafen diese Beziehungen wohl nur die äussere Form der Bildung, es ist aber nach dieser kein Zweifel, dass auch die Form des Gesicht- und Kopfskelets sich ebenso der Cyklopie nahestellt. Sicher fehlen, wie bei dieser, das Septum vollständig, oder doch bis auf die rudimentäre Ausbildung im Rüssel (wie im Falle von Meckel), das Siebbein bis auf die Rudimente, welche die Augenscheidewand bilden, und es sind so Gaumen und Oberkieferbeine beider Seiten in der Mittellinie zur Anlagerung aneinander gekommen.

Im unmittelbaren Anschluss steht die Cebocephalie. Noch ist im Aeusseren eine Aehnlichkeit durch die Form der verkümmerten Nase gegeben, die den Eindruck eines kurzen Rüssels machen kann, der auch nur eine Oeffnung besitzt. Innerlich ist die Aehnlichkeit gegeben, durch die blinde Endigung der kurzen engen Nasenhöhle, dem Defect der horizontalen Platte des Siebbeins, meist des gesammten Septums der Nase und des Zwischenkiefers. Aber die seitlichen Siebbeinplatten sind zur Ausbildung gekommen, wenn sie auch nur im vorderen Theil die Augenhöhlen von einander abschliessen und nach oben und hinten miteinander verschmolzen sind. Die Oberkiefer haben sich über der Nasenöffnung mit ihren Nasenfortsätzen geschlossen oder fassen auch zuweilen rudimentäre, ja selbst etwas ausgebildetere Nasenbeine zwischen sich.

In der dritten Form der Arhinencephalie, mit medianer Spalte der Oberlippe, ist eine weitere Entwicklung dahin vorgeschritten, dass zwar die horizontale Siebbeinplatte, das Septum und der Zwischenkiefer fehlt, die seitlichen Siebbeinplatten aber vollständig entwickelt sind. Die Oberkieferbeine stossen wohl mit ihren Nasenfortsätzen in der Mittellinie, und zwar nicht ohne Dazwischentreten von Rudimenten der Nasenbeine aneinander, aber sie schliessen sich nicht mehr in ihren Körpern, sondern bleiben durch einen Spalt getrennt, der in den meisten Fällen auch ihre Gaumenplatten, wie jene der Gaumenbeine scheidet, in manchen Fällen aber auch nur vorne, dem fehlenden Zwischenkiefer entsprechend, ausgebildet ist, indem weiterhin der Gaumen geschlossen erscheint. Annäherungen an die Cebocephalie kommen in solchen Fällen noch dadurch zu Stande, dass

einerseits die mediane Kieferspalte sehr enge, anderseits die hintere Nasenöffnung durch Verwachsung der vertikalen Theile der Gaumenbeine verschlossen wird. In diesen Fällen tritt auch ein Defect hervor, der in den zwei ersten Formen, wie bei der Cyklopie, nicht deutlich ist, und eben dieser Form ein eigenes Gepräge gibt. Es ist dies der Defect des Mittelstücks der Oberlippe, der eben deren scheinbar mediane Spaltung veranlasst, breit bei den einen, höher stehenden Formen, enge bei jenen ist, die sich der Cebocephalie nähern. In letzteren Fällen ändert sich auch das Verhalten der äusseren Nase, indem diese nicht wie bei den anderen breit und platt ist, sondern kammartig hervortritt.

Die vierte Form zeigt uns keinen eigentlichen Defect in der Bildung des Nasenapparates. Horizontale Siebbeinplatte, Septum und Zwischenkiefer können vorhanden sein, nur zeigt erstere Abweichungen in der Bildung der Crista und keine Löcher für den Durchtritt von Nerven; beide letzteren können verkümmert sein. Namentlich scheint solche Verkümmerung, soweit die geringen Angaben in den wenigen Fällen reichen, an dem Zwischenkiefer vorzukommen. Aber es sind in dieser Form der Missbildung diese aus dem Stirnfortsatz hervorgegangenen Gebilde des Nasenapparates nicht mit jenen von den Oberkieferfortsätzen gebildeten verschmolzen; es findet sich eine ein- oder doppelseitige (wie häufiger) Lippen-Kiefer-Gaumenspalte.

In der letzten Form endlich, der fünften, finden wir neben der gleichen Missbildung des Hirns einen vollkommen ausgebildeten Nasenapparat, eine durch ein vollkommen entwickeltes Septum getheilte Nasenhöhle, vollkommen entwickeltes Zwischenkiefer und eine ausgebildete horizontale Siebbeinplatte, nur darin abweichend, dass sie keine Lücken besitzt oder etwa, wie im Fall X, die Crista fehlt, obwohl wahrscheinlich dies nur eine Eigenthümlichkeit dieses Falles ist.

Es zeigen also die Formen der Arhinencephalie, so verschieden sie sind, alle Uebergänge in der Ausbildung, und damit in dem Aussehen des Nasenapparates von der Cyklopie zur normalen Form, weichen aber schliesslich von dieser darin ab, dass die Siebbeinplatte keine Lücken, die zum Durchtritt der eigentlichen Riechnerven dienen, besitzt. Somit hat der sonst ganz ausgebildete Apparat, soweit die äussere Form dafür geltend ist, nur die Bedeutung eines Nasenapparates, nicht eines Geruchsorganes.

Ebenso wie die Ausbildung des Nasen-, respective Geruchsapparates in der Arhinencephalie alle Uebergänge von der Cyklopie zur fast völlig normalen Ausbildung zeigt, so tritt dies auch in der Verbildung des Rhinencephalon und des Hirns in seinem Vorderhirntheil hervor.

Zur Einsicht in diese Verhältnisse ist es nun wohl zuerst nöthig, einen Ueberblick über die Verhältnisse der Hirnmissbildungen bei

Cyklopie vorauszuschicken, umsomehr als meines Erachtens die Veränderungen am Hirn bei dieser Missbildung eben auch nicht hinlänglich gekannt sind, und doch für die Verhältnisse und das Verständniss jener bei Arhinencephalie so grosse Wichtigkeit besitzen.

Zunächst möchte ich mir erlauben, auf einen Umstand aufmerksam zu machen, der in vielen Fällen die schon an und für sich schwierig zu lösenden Verhältnisse der Hirnbildung, bei diesen Missgeburten noch erheblich erschwert.

Es ist das die fast nicht zu lösende Aufgabe, ein solches Hirn ganz und unverletzt der Schädelhöhle zu entnehmen. Denn es sind, wie wir sehen werden, ganze Abschnitte des Hirns durch hydropische Ansammlung zu zarten Blasen ausgedehnt, deren Verletzung bei Eröffnung des Schädels, selbst wenn man von vorneherein darauf gefasst ist, kaum vermieden werden kann, um so mehr, als sehr häufig diese blasigen Antheile nicht nur dem Schädel oder der Dura fest anliegen, sondern sogar mit letzterer verwachsen sind.

Es werden so leicht bei Eröffnung des Schädels die blasigen Antheile nicht nur eingeschnitten, meist auch beim Abheben des Schädeldaches zerrissen, oder vielmehr von den festeren, ausgebildeteren Theilen des Hirns abgerissen. Daher kommt es, dass nur diese als Theile des Hirns angesehen und abgebildet werden. Desshalb sind auch die meisten Beschreibungen von Cyklopenhirnen ungenau oder direct falsch, indem fast immer die Angabe gemacht wird, der vom Hirn freie Raum des Schädels sei von Serum ausgefüllt gewesen. Daraus ist es auch zu erklären, dass fast alle Abbildungen der Cyklopenhirne unvollständig und fehlerhaft sind, mit etwaiger Ausnahme jener Formen, bei denen das Hirn in besserer, d. h. soliderer Ausbildung, als compactere Masse sich fand. Um diesem Uebelstand zu begegnen, gibt es nach meiner Erfahrung nur ein Mittel, sehr vorsichtig mit einer zarten Säge die Knochen in gewöhnlicher Weise durch einen Circularschnitt zu durchtrennen, und dann mittelst eines Messers, dessen Klinge dünn, und zum mindesten so lang sein muss, als der Schädel breit ist, in einem Zuge die noch haftende Dura sammt dem Schädelinhalt zu durchschneiden. Man bekommt dann allerdings das Hirn in zwei Abschnitten zu Gesicht, aber innerhalb seiner Kapsel in natürlicher Lagerung, so dass sich das topographische Bild desselben leicht construiren lässt. An dem so getheilten Hirn gelingt es dann auch leicht, dasselbe mit Erhaltung aller Gefässe und Nerven, selbst wenn Verwachsungen vorhanden sind, aus dem Schädel herauszunehmen.

Mit dieser Vorsichtsmassregel an die Untersuchung von Hirnen cyklopischer Missbildungen geschritten, ergibt sich nun, das dieselben sehr verschieden hohe Grade von Missbildung zeigen.

Von vorneherein muss bemerkt werden, dass Nachhirn, Hinter-

hirn und Mittelhirn, bei reinen Formen der Cyklopie, sowie die von diesen Theilen abgehenden Nerven normal sind. Höchstens in der Grössenentwicklung stehen sie unter der Norm. Die Missbildung betrifft immer nur das Zwischen- und Vorderhirn, das erste und zweite Nervenpaar. Doch zeigen viertes und drittes Nervenpaar auch öfter Abweichungen; ersteres, indem es fehlt, letzteres sehr selten in dieser Art, öfter in Verkümmerung. Doch sind die Nervi oculomotorii meist vollständig entwickelt. Auch am ersten Ast des fünften Paares finden sich in hochgradigen Fällen von Cyklopie Defecte an einzelnen Aesten.

Der durchgreifende Charakter dieser Missbildungen liegt darin, dass am Vorderhirn keine Theilung in Hemisphären eintritt, dasselbe einfach bleibt, das Zwischenhirn mangelhaft entwickelt ist.

In den höchsten Graden der Cyklopie, wie er mir an einem rüssellosen Cyklopen mit scheinbar einfachem, kleinem Bulbus vorliegt, kann das ganze Vorder- und Zwischenhirn in eine Blase umgewandelt sein, die (hier innig mit dem Schädel verwachsen) aus zarten, den Hirnhäuten gleich vascularisirten Wandungen besteht, welche stellenweise an der Innenfläche eine zarte, weisse, glatte Schichte bekleidet. Unter dieser Blase, die den ganzen ziemlich grossen Schädelraum ausfüllte, fand sich in diesem Fall über dem Türkensattel eine zweite blasige Bildung mit dicken, weissen, medullaren Wänden, aus der der einfache, und in seinem Stiele, wo er der Blase aufsass, noch hohle Sehnerve hervorging. Diese zweite Blase ragte halbkuglig vom Grunde aus in die erste Blase hinein, überdeckt von plexusartigen Wucherungen, die sich in zwei schmalen, bogigen Streifen in die seitlichen Blasenwände fortsetzten. Die grosse Blase sass dem Mittelhirn nach vorne und oben auf, so dass letzteres unmittelbar hinter der zweiten kleinen Blase mit einer glatten, wie überhäuteten, leicht gewölbten Fläche in die erste Blase hineinragte, unter deren Mitte ein blindes Grübchen dem blinden Ende des Aquaeductus entsprach.

In anderen, und anscheinend häufigeren Fällen findet sich aber eine Bildung, die sich folgendermassen gestaltet. Der Schädelraum ist bis zum Tentorium von einer einfachen Blase ausgefüllt, die auch das Mittelhirn, wenigstens zum Theil überdeckt. In diese ragen von unten her die beiden miteinander verschmolzenen Sehhügel, mit nach oben gekehrter Ventrikelfläche, während die Blasenwandungen in die die Aussenseiten der Sehhügel bekleidenden Hirnhäute und in das vordere stumpfe, abgerundete Ende der Sehhügel übergehen. Von letzterem setzen sich immer noch weisse Marklager in Form dünner Lamellen auf die der Stirne zusehende Peripherie der Blase fort.

In noch anderen Fällen findet sich vor den verschmolzenen Sehhügeln ein Zapfen von Hirnmasse, der breit, abgerundet, äusserlich

von Rindengrau überkleidet ist, und nach oben und hinten, in die zarte Blasenwand übergeht, auf die auch in Strecken Marksubstanz in dünnen Lamellen sich fortsetzen kann. An dem einspringenden Winkel zwischen dieser breiten Masse und dem schmäleren, von den verschmolzenen Sehhügeln gebildeten Theil, an dem auch die Blasenwand auf den Sehhügel übergeht (indem sie sich entlang der meist ausgebildeten Taeniae thalami ansetzt), finden sich immer und sehr reich entwickelte Plexusse an der Blasenwand ausgebreitet.

In den Zeichnungen, wie sie Vrolik in seinen *Tabulae ad illustrand. embryol. (Tafel 53, Fig 6)* und Förster in seinem Atlas *(Tafel XIII, Fig. 16)* gibt, sind die Blasenantheile sammt den Plexus nicht aufgenommen.

In einem höheren Grade finden sich ähnliche Verhältnisse, wie an dem Hirn von meinem Falle I oder VI *(S. 22, Fig. 6, Tafel I)*. Das Vorderhirn ist in Form einer Kappe zur Entwicklung gekommen, die nach hinten über das Zwischenhirn von einer Blase abgeschlossen wird, welche mit ihren Wandungen einerseits an dem an der unteren Fläche entwickelten Randbogen der Hemisphärenkappe, anderseits an der oberen Grenze der Seitenflächen der Sehhügel, den Taeniae thalam., haftet. Aehnlich dürfte sich das Gehirn des von Tiedemann beschriebenen, aus den Abbildungen von Vrolik *(Tab. 54, Fig. 4)* und Förster *(Tafel 13, Fig. 14)*, bekannten Falls verhalten haben, nur dass in diesem Falle die Blase offenbar klein war (sie ist ebenfalls in der Zeichnung weggelassen) und sich an jenem Saum angesetzt haben dürfte, der mit *g* und *h* bezeichnet, irrthümlicherweise als Tractus nervorum opticorum benannt ist.

Dass auch noch höher ausgebildete Hirne bei Cyklopie gefunden werden, geht aus den vielfach beschriebenen Fällen hervor. Mir sind leider keine solchen zur Untersuchung gekommen. Aber Vrolik, Förster (um nur die leicht zugänglichsten Werke zu nennen), geben vielfache Abbildungen von höher entwickelten Hirnen bei Cyklopie. Diese zeigen ein noch einfaches Vorderhirn, aber die einfache Hemisphäre hat an Masse und Form gewonnen, füllt nun den Schädelraum fast vollständig aus, wenn sie auch in ihrer Grösse so zurückgeblieben, dass sie Kleinhirn und Mittelhirn nicht deckt. Sie mag entsprechend der häufigen Verengerung des Schädels in der Stirne am Stirntheil zugespitzt sein, doch treten schon Andeutungen der Hinterhaupt- und Schläfelappen hervor, und die Oberfläche ist mit Windungen ausgestattet, die allerdings meist plump und regellos sind. Ob nicht in solchen Fällen auch ähnliche blasige Bildungen zwischen Grosshirn und Mittelhirn eingeschaltet sind, wie in den Fällen von Arhinencephalie (V und VII) kann ich nicht angeben, da, wie gesagt, mir selbst keine solchen Hirne zur Untersuchung gekommen sind, aus den Abbildungen und Beschreibungen dies aber

nicht ersichtlich ist. — Meist fehlt die Glandula pinealis. — Was nun die innere Ausbildung des Hirns anlangt, so findet sich in allen Fällen der Cyklopie eine einfache Höhle des Vorderhirns, die entweder nur von den Blasenwandungen und der oberen freien Fläche der verschmolzenen Sehhügel oder in grösserer oder geringerer Ausdehnung von der unteren, oder besser inneren Fläche der entwickelten Hemisphärenmasse begrenzt wird, welche immer mit einem deutlichen Randbogen, der in das vordere Ende der Sehhügel ausläuft, gegen die Blasenwand absetzt. Von Ganglien finden sich nur die Sehhügel deutlich entwickelt. Es mögen vielleicht in den vor den Sehhügeln gelegenen Hirnmassen, die am Boden der Ventrikel- oder Blasenhöhle die Sehhügel mit dem entwickelten Stirnhirn verbinden, die Anlagen der Streifenhügel enthalten sein, niemals treten diese aber deutlich an der Ventrikelfläche hervor.

Die Basis des Hirns zeigt in den meisten Fällen zwischen dem normalen Pons, dem einfachen kurzen Stirnende des Vorderhirns und den mangelhaft abgegrenzten Temporallappen — die höher entwickelten Formen als Grundlage genommen — nur einen conischen oder rundlichen Zapfen als Basalfläche des Zwischenhirns, von dem aus nach vorne, und unmittelbar an der Grenze des Vorderhirns der einfache Sehnerve abgeht. Oefter noch findet sich eine Andeutung des Trichters; aber eine weitere Gliederung in Sehstreifen, Corp. candic., mangelt vollständig. Die Riechnerven fehlen auch meist vollkommen. In einzelnen Fällen, wo die Rüsselbildung eine vollständigere war, wie in der von Vrolik angeführten vierten und fünften Art der Cyklopie, findet sich ein einfacher Riechnerve *(Tafel 55, Fig. 7)* oder auch zwei *(Tafel 55, Fig. 10)* mangelhaft entwickelt.

Immerhin gehören letztere Fälle zu den Ausnahmen.

Betrachten wir nun nach diesem Ueberblick über die Hirnmissbildungen, die bei den Cyklopen vorkommen, jene, die wir bei der Arhinencephalie gefunden, so zeigt sich, dass diese nicht nur eine grosse Aehnlichkeit besitzen, sondern dass sie die fortlaufende Entwicklungsreihe von den höchsten Graden cyklopischer Missstaltung zur Norm bilden.

Während wir in den ersten beiden Formen der Arhinencephalie noch so schwere Veränderungen finden als bei Cyklopie, in dem einzigen Fall von Ethmocephalie, in welchem das Hirn untersucht ist, selbst einen so hohen Grad als bei den höchsten Formen der Cyklopie, bei der Cebocephalie noch solche Grade, wie bei den leichteren Formen der Cyklopie in der einfachen Hemisphärenkappe, finden wir in der dritten Form von dieser Ausbildung des Vorderhirns in Form einer Kappe alle Uebergänge der Massenentwicklung des Vorderhirns bis fast zur normalen Grösse. Aber es bleibt das Vorderhirn einfach, wenn auch Theilungen an demselben angedeutet sind

Die Aehnlichkeit mit den Cyklopenhirnen tritt dann noch ferner in der Blasenbildung hervor, die um so grösser ist, je geringer die Hemisphärenmasse zur Entwicklung gekommen, und selbst nach den vorliegenden Fällen in hochausgebildeten nicht vollständig mangelt. Wenigstens möchte ich nach den Zeichnungen, die Hadlich von seinem II. Fall (Scherk) und Wille von seinem gibt, es für wahrscheinlich halten, dass wie in meinem VII. Fall eine kleine Blase zwischen Hemisphäre und Mittelhirn eingeschaltet war.

Die Uebereinstimmung mit den Cyklopenhirnen wird dadurch noch erhöht, dass in all den Fällen noch ein einfacher Ventrikel für Vorder- und Zwischenhirn besteht, der, je nach der Entwicklung der Hemisphärenmasse, einerseits von dieser, und anderseits von der Wand der Blase, welche sich an den entwickelten Randbogen ansetzt, abgeschlossen wird. Meist sind von Ganglien auch hier nur die Sehhügel entwickelt und ganz oder grösstentheils verschmolzen, doch finden sich in den besser entwickelten Hirnen schon Andeutungen der Streifenhügel. Constant läuft der Randbogen in ein Ammonshorn aus, das in das vordere Ende der Sehhügel übergeht. Der Plexus lateralis ist in den höheren Formen in normaler Art entwickelt und gelagert, in den mit grosser Blasenbildung verläuft er an dem Randbogen. In letzteren Fällen fehlt auch die Zirbel, die in ersteren trotz Bildung einer kleinen Blase vorhanden sein kann.

In der vierten Form der Arhinencephalie finden sich dann die Uebergänge zur Norm: scheinbar vollkommen entwickelte Hemisphären, die aber am Stirnende und in der Tiefe ihrer longitudinalen Trennungsfurche noch verschmolzen sind, eine zwar noch einfache Ventrikelhöhle, aber mit gut ausgeprägten Hinter- und Unterhörnern, deutlich entwickelte und nach der Ventrikelhöhle vortretende Streifenhügel besitzen, welche gleich den Sehhügeln verschmolzen sind. Endlich solche Fälle, wo eine vollkommene Hemisphärentheilung stattgefunden mit Entwicklung des Balkens, Fornix und Septums. Aber noch immer sind diese Fälle (IX) dahin abweichend, dass die Sehhügel theilweise verschmolzen und mangelhaft entwickelt sind.

Was die Ausbildung der Basis anlangt, so haben wir gesehen, dass fast immer die Riechnerven vollständig fehlen, nur sehr selten ein einfacher Riechnerve vorhanden ist. Meist fehlt auch die Subst. perf. ant. Die Sehnerven sind nur ausnahmsweise verschmolzen, meist getrennt, dicht stehend, treten am vorderen Ende der Zwischenhirnbasis ab, die in den höheren Graden der Missbildung keine weitere Gliederung zeigt, aber auch in den besser entwickelten Fällen, bezüglich der Ausbildung des Trichters, der Corp. cand., und selbst der Tractus optic. mangelhaft bleibt.

Alle diese Formen der Missbildung des Hirns, wie sie der Reihe nach von den Cyklopen und Arhinencephalen angeführt wurden,

lassen sich an der Hand der neuesten embryologischen Forschung über die Hirnentwicklung, wie sie in so ausgezeichneter Weise durch Köllicker, Mihalkovicz, His und Andere gefördert wurde, vollständig zwanglos, in einfacher Weise als Hemmungen der Entwicklung erklären.

Dass dabei die störenden Ursachen das Hirn nicht auf einer bestimmten, der Zeit ihres Eingreifens entsprechenden Stufe der Entwicklung zurückhalten, sondern das Hirn bis zu einem gewissen Grade, aber in anomaler Richtung weiter wächst, und noch durch andere unter diesen anomalen Bedingungen einwirkende Processe verändert werden kann, ist sofort klar.

Nehmen wir die Cyklopie zum Ausgang unserer Betrachtung, so ist für diese ungefähr die Zeit ersichtlich, wann die störende Ursache für die Entwicklung zur Einwirkung gelangt. Offenbar mit dem Hervortreten der Augenblasen, nachdem doch in allen Fällen von Cyklopie mindestens die Sehnerven, also die Stiele der Augenblasen, zur Verschmelzung gelangen. Dass diese Einfachheit nur durch einen Verschmelzungsprocess zu Stande kommen kann, wird heute wohl nicht mehr in Zweifel gezogen. Es tritt somit die Einwirkung zu einer Zeit ein, wo die dreifache Gliederung des Hirns in die fünffache übergeht, aus dem primären Vorderhirn oder Zwischenhirn nun das secundäre Vorderhirn sich entwickelt. Dieses ist nach all den oben genannten Forschern in seinem Auftreten einfach. Von seinem Basaltheil (Mihalkovicz) oder dem vordersten Theil der Basis des Zwischenhirns, dem vorderen Schenkel (His), bildet sich in Form einer Ausstülpung, unmittelbar über der Decke der Mundbucht, der in seiner ersten Anlage nach His einfache Riechlappen.

Wir finden aber nun bei der Cyklopie und Arhinencephalie, mit Ausnahme der höchst entwickelten Formen, ein einfaches Vorderhirn und meist vollständigen Defect der Riechlappen.

Dass ersterer Zustand aus einem Fortbestehen des geschilderten embryonalen hervorgeht, kann wohl keinem Zweifel unterliegen, wenn man die Formen betrachtet, wo das Vorderhirn als Kappe ausgebildet ist.

In solchen Fällen noch an der Reichert'schen Theorie festzuhalten, nach der die Hemisphären von vorneherein als zwei Ausstülpungen aus dem Vorderhirn hervorwachsen, geht wohl nicht an, wenn man nicht annehmen wollte, dass ein ganz anomaler Vorgang bei den Hirnbildungen dieser Monstra vor sich gehe.

Ich glaube, dass selbst Hadlich, wenn er nicht bloss zwei Fälle höherer Entwicklung *(siehe S. 64 u. 77)* solcher Hirne vor sich gehabt hätte, sich nicht mit solcher Heftigkeit gegen His' und Mihalkovicz' Ansicht von der Einfachheit des secundären Vorderhirns bei seiner ersten Entwicklung ausgesprochen hätte. Denn gerade diese Fälle von

Missbildung zeigen in all ihren Details, wie richtig die Angaben jener Forscher sind, wenn man bei ihnen nicht bloss auf ein einzelnes Moment achtet, sondern auf alle Bildungsverhältnisse, die an solchen Hirnen hervortreten.

Ich möchte sogar in diesen Formen der Missbildung einen Beweis für die Berechtigung der Annahme eines secundären Vorderhirns sehen, mag man dasselbe mit Mihalkovicz als »Neubildung« oder mit His und Kölliker als mehr durch Theilung des ersten Hirnbläschens hervorgegangen ansehen. Denn, wenn auch, wie bei Cyklopie, die Augenblasen in erster Anlage, wie der einfache selbst mit einer Höhle noch manchmal ausgestattete Stiel, respective Sehnerve, zeigt, verwachsen, und vor diesen so verschmolzenen Augenblasen, die aus der Ausstülpung der ganzen Seitenwand des primären Vorderhirns hervorgegangen sind, ein Hirntheil sich entwickelt, so kann dieser doch nicht, wie Hadlich annimmt, erst durch das Dünnerwerden des Stiels der Augenblasen als solcher hervortreten, es kommt ihm doch seine eigene Wachsthumsenergie zu, welche zwingt, ihn als gesonderten Hirntheil aufzufassen.

Wenn also an diesen kappenförmigen Vorderhirnen die Configuration der Aussen- und Innenfläche dafür spricht, dass diese niemals durch Verwachsungsprocesse entstanden sein können, sondern nur aus einer einfachen Anlage, so findet sich in der Form, wie dieses zu einem Hemisphärenhirn herangewachsene Vorderhirn gegen das Zwischenhirn begrenzt ist, die weitere volle Bestätigung der Angaben His' und Mihalkovicz'. Wir müssen freilich dabei von einer ganz pathologischen Bildung der meist vorfindlichen Blase absehen.

Betrachtet man aber das Vorderhirn von aussen, so sieht man schon makroskopisch, dass dasselbe wie der normale Hirnmantel einen Rindenüberzug besitzt, der auch in verschiedenen Graden gefurcht, in den einzelnen Fällen verschieden dick ist. Dieser Rindenüberzug setzt nun immer einerseits an der Basis, anderseits, mehr oder minder sich auf die untere Fläche erstreckend, an einem Randbogen ab, welcher von weisser Farbe, mehr oder minder stark gerundet, zugleich die Grenze der Ventrikelfläche des Vorderhirns bildet, die wie normal vom Ependym ausgekleidet ist. An diesem Randbogen setzen auch die Hirnhäute ab, und haftet anderseits die Wand jener Blasen, entlang demselben mit plexusartigen Wucherungen besetzt.

Dass dieser Bogen somit die natürliche Grenze des Vorderhirns ist, erläutert letzterer Umstand. Dass ihm die Bedeutung eines Randbogens und Fornix zukommt, sein Verhältniss in den ausgebildeteren Fällen, wo er sich an seinem unteren Ende zum Ammonshorn entwickelt, welches mit den vorderen Enden der Sehhügel verschmolzen ist.

Die Stellung dieses Randbogens ist allerdings in den einzelnen Fällen sehr verschieden. Zum Theil ist sie eine von der Norm sehr abweichende, wie z. B. im Falle I, *(S. 22)*, wo er quer, bogenförmig verläuft, völlig der Norm entsprechend im Fall VI, *(Tafel I, Fig. 3)*, in dem der Randbogen nach vorne oben in einen spitzen Winkel ausläuft, der durch den tiefen Einschnitt der Hemisphärenkappe des Vorderhirns vom hinteren Rande erzeugt wird.

Es entspricht also die Stellung des Randbogens vollkommen jener Furche, die als Abgrenzung des Vorder- und Zwischenhirns vom Anfange an auftritt, und durch das Einschneiden der primären Sichel entsteht, ihre Convexität nach hinten und unten kehrt, und einen nach vorne einspringenden Winkel bildet. In solchen Fällen finden wir eben auch nur entsprechend dieser Furche, also im hinteren Theil, die Sichel entwickelt und nur diese Furche allein, keine weitere Theilung an dem Hemisphärenhirn. In ausgebildeteren Formen reicht allerdings diese Furche weiter nach vorne, fehlt aber immer, so lange das Vorderhirn einfach ist, am Stirntheil. Ein weiterer Beweis für die Richtigkeit der Angabe Mihalkovicz', dass nur diese Furche als Begrenzung des Vorderhirns aufzufassen ist, und jene sie nach vorne fortsetzende Medianfurche, die zunächst in Form einer schwachen Kerbe auftritt, gesondert entsteht.

Die Ausbildung des Vorderhirns entspricht also vollkommen den frühesten embryonalen Stadien: Das Vorderhirn ist einfach geblieben und nur mehr oder weniger tief von hinten her eingeschnitten, wie es der Ausbildung der primitiven Sichel entspricht.

Neben dieser Hemmung der Entwicklung im Hemisphärentheil des Grosshirns sehen wir aber auch die ganze innere Entwicklung und die Ausbildung des Stammtheils gehemmt.

Die Ventrikelhöhle bleibt einfach und zeigt, je nach der Ausbildung der Hemisphären, mehr oder minder ausgebildete Unter- und Hinterhörner. Erstere sind andeutungsweise als Ausbuchtungen neben den an die Sehhügel tretenden Randbogen oder dessen schon zum Ammonshorn entwickelten unteren Ende immer vorhanden, letztere nur, wo der hintere Rand des Vorderhirns tiefer eingeschnitten ist. Die Vorderhörner kommen nicht zur Ausbildung. Vor den Sehhügeln stehen beide Seiten der Ventrikelhöhle in weiter Communication. Fornix, Balken und Septum mangeln, wie bei dem Mangel der Theilung und der damit in Verbindung stehenden mangelhaften Entwicklung des Randbogens, indem derselbe nur so weit nach vorne reicht, als die Hirnsichel eingeschnitten, erklärlich ist. Auch die Stammganglien des Vorderhins sind nicht zur Entwicklung gekommen; das Corpus striatum fehlt meist vollständig, auch der Riechlappen mangelt. Er ist somit wahrscheinlich nicht angelegt worden, oder er ist, wofür sein Einfachbleiben in manchen Fällen spricht, in der

ersten Anlage zu Grunde gegangen. Ebenso zeigt das Zwischenhirn dieselben Veränderungen wie bei Cyklopie, nur in geringerem Grade. Die Sehhügel sind constant verwachsen, aber nie in ganzer Ausdehnung ihrer Ventrikelfläche, sondern immer nur im unteren Theil, während der von Verwachsung frei gebliebene obere Theil der Ventrikelfläche nach oben sieht, und eine obere freie Fläche bildet. Man erkennt dies aus einer medianen Furche, an deren Ende die Ausmündung des Aquaeductus liegt, aus dem glatten Ependymüberzug und den diese freie Fläche nach aussen begrenzenden Taeniae thalami. An letzteren haften gleichfalls die Wandungen jener Blasen, die sich bei den höheren Graden dieser Missbildung so häufig finden, und sich von den Taeniis thalam. aus über das vordere Ende der Sehhügel auf den an ihnen endenden Randbogen fortsetzen. Die Aussenfläche der Sehhügel ist von Hirnhäuten überkleidet, und bei den Formen, wo das Vorderhirn eine kurze Kappe bildet, völlig frei und unbedeckt, oder nur von einer seitlichen Ausbuchtung der Blase überlagert.

In den hohen Graden der Missbildung sind die unteren Theile des Zwischenhirns zu einer soliden Masse verschmolzen, die selbst nicht eine Andeutung der Trichterhöhlung zeigt, und nach hinten in den sehr kurzen ungetheilten Hirnstiel übergeht. In minderen Graden der Missbildung finden sich Andeutungen einer Höhlung in der Trichterregion.

In den hohen Graden der Arhinencephalie kann wie bei der Cyklopie jede Andeutung einer Gliederung an der Basis fehlen, bloss vorne, unmittelbar hinter einer meist tiefen Furche, die das Zwischenhirn vom Vorderhirn trennt, treten die Sehnerven (oder der einfache Sehnerve) ab. In den minder schweren Formen der Arhinencephalie können sich Chiasma, Trichter, ja Corp. cand. finden, und auch der Tractus opticus, letzterer aber häufig in mangelhafter Ausbildung. Es findet sich also am Zwischenhirn eine mangelhafte Entwicklung, zugleich aber auch eine abnorme Bildung in der Verschmelzung der Sehhügel.

Auch am Mittelhirn treten Störungen ein, indem häufig nur ein einfacher Hirnschenkel entwickelt ist, oder wo sich eine Sonderung zeigt, die Hirnschenkel doch kurz und schmächtig sind. Letzteres mag wohl in dem Mangel oder mangelhafter Entwicklung der Ganglien bedingt sein. Die Kürze aber ist entschieden auf ein anderes Moment zurückzuführen, welches wir späterhin in Betracht ziehen wollen. Selbst die Decke des Mittelhirns bleibt nicht in allen Fällen ohne Veränderung, indem sie weniger massig entwickelt, auch ihre Theilung im Corpora quadrig. mangelhaft sein kann. — Die wichtigste Veränderung betrifft aber die Decke des Zwischenhirns.

Wie die meisten Zeichnungen über Cyklopenhirne und selbst

die wenigen über die Hirne der Arhinencephali zeigen, und noch mehr, wie aus den Beschreibungen hervorgeht, ist deren Veränderung nicht erkannt und beachtet.

Die Decke des Zwischenhirns wird eben zu jener Blase ausgebuchtet, die in den Fällen, wo das Vorderhirn sehr wenig entwickelt ist, und nur eine kurze Kappe bildet, den freien Raum des Schädels von dem hinteren Rand des Vorderhirns bis zum Kleinhirnzelt ausfüllt, und so das Mittelhirn von oben überlagert. Sie schliesst zugleich die einfache Ventrikelhöhle nach hinten ab, und steht so in weiter Communication mit der Höhle des Zwischenhirns, welche durch die Verwachsung der Sehhügel bis in die Höhe der Einmündung des Aquaeductus verschlossen ist.

Dass die Blasenwand die ausgebuchtete Decke des Zwischenhirns ist, dafür sprechen alle die erwähnten Verhältnisse der Blasenwand in Bezug auf ihre Ansatzpunkte: der innere Rand des Randbogens, die Taenia thalami und die hintere Comissur. Letztere ist nämlich, wenn auch zart, häufig entwickelt, während die Zirbeldrüse oft fehlt. Und zwar findet sich dieses Fehlen der Zirbeldrüse gerade in den höheren Graden der Missbildung, wo das Vorderhirn sehr verkümmert, die Blase besonders gross ist, was wohl dafür spricht, dass es gar nicht zur Bildung einer Zirbeldrüse gekommen war.

Auch dieser Zustand des Hirns, obwohl er durch abnorme Entwicklung bedingt ist, stellt denn doch eine Hemmung der Entwicklung auf jener frühen Stufe dar, in welcher die Höhle des Zwischenhirns in weiter Communication mit der des Vorderhirns steht. Allerdings ist aber in diesen Fällen häufig eine Erweiterung der Höhlen, und dadurch die besondere blasige Ausbuchtung der Zwischenhirndecke durch eine abnorme Anhäufung von Serum in den Höhlen der ersten beiden Hirnblasen bedingt. Beweisend dafür ist nicht nur die Weite dieser Höhlen an und für sich und in manchen Fällen die Betheiligung des Aquaeductus und selbst des vierten Ventrikels, an dem es zu einer gleichen Blasenbildung durch Vorwölbung der Decke kommen kann (Fall I), sondern auch die Form der Ventrikelhöhle, indem diese eine kuglige werden kann. Besonders von Wichtigkeit für den Beweis einer hydropischen Ansammlung in der noch gemeinsamen Höhle des Vorderhirns ist aber die Stellung der Hemisphärenkappe, die wie die Zeichnungen *(S. 24 u. 46)* ergeben, eine fast vertikale ist. Wenn darauf auch noch ein anderes Moment, nämlich die Verkürzung des Basaltheils, von Wirksamkeit sein kann, so ist doch zweifellos die Grösse der Blase, respective der Ausdehnung der Decke des Zwischenhirns vom grössten Einfluss, indem dadurch die Vorderhirnkappe zugleich empor und nach vorne gedrängt wird.

Dass aber bei einer so frühzeitigen abnormen Anhäufung von Serum in der gemeinsamen Ventrikelhöhle die Decke des Zwischen-

hirns eine Ausbuchtung erfährt, liegt in der Zartheit ihrer Wand oder vielmehr in dem Bildungsmaterial derselben, das unter normalen Verhältnissen keine stärkere Ausbildung erhält, als die einer Epithelschichte des Plexus choroid. medius.

Vor allem auffallend aber ist die Ungleichmässigkeit in der Ausbildung dieser Blase bezüglich der Grösse. Denn die Zusammensetzung der Wand ist in allen Fällen die gleiche: eine zarte gefässhaltige, nach Art der Hirnhäute vascularisirte Membran, mit einem zarten Epithelbelag. Die Grössen der Blasen schwanken aber, dass die Blase die Hälfte des für das Grosshirn bestimmten Schädelraums ausfüllt, bis dahin (Fall VII) dass unter dem zu normaler Grösse herangewachsenen Vorderhirn ein kleines Bläschen über dem hinteren Theil der Sehhügel sich findet.

Dass dies mit der Grösse der hydropischen Ansammlung in den Ventrikeln zusammenhängt, ist natürlich klar. Aber von noch grösserer Wichtigkeit dürfte die Zeit dieser Ansammlung sein.

Denn nur so erklärt sich, dass die Grösse der Blase fast immer im Verhältniss zur Verkümmerung des Vorderhirns steht, sehr gross ist, wenn das Vorderhirn nur in Form einer Kappe entwickelt ist, klein und umso kleiner ist, je grösser dieses herangewachsen.

Damit aber ist auch zugleich gegeben, dass diese hydropischen Ansammlungen von grösster Wirkung für die Ausbildung des Vorderhirns selbst sind, dass, je früher sie entstehen, je grösser sie heranwachsen, sie um so mehr die Entwicklung des Vorderhirns hemmen.

Es ist somit auch zugleich erwiesen, dass bei den Missbildungen des Hirns, wie sie bei Cyklopie und Arhinencephalie sich finden, nicht bloss eine störende Ursache einwirkt, die das Gehirn in seiner Entwicklung an und für sich hemmt und die wir vorderhand noch ausser Acht lassen wollen, sondern dass ein weiteres Moment hemmend in die Entwicklung eingreift: die Hydropsie der gemeinsamen Höhle des Zwischen- und Vorderhirns.

Dass nicht letztere allein etwa das wirksame Moment ist, geht daraus hervor, dass nur der Grad und die Form der Verkümmerung des Hirns, nicht deren Art dadurch geschaffen wird, und dass sich am Hirn überhaupt solche Veränderungen finden, wie die Defecte der Riechnerven, die Verschmelzung der Sehnerven, die aus einer solchen hydropischen Ansammlung in den Hirnhöhlen als einzige Ursache nicht erklärbar sind.

In dieser hydropischen Ausdehnung der Höhle des primären und secundären Vorderhirns sind aber auch gewisse abweichende Formen der Hirnmissbildungen bei den gedachten Monstris begründet.

Zunächst einmal diejenigen Formen höchster Verkümmerung, wo das Vorderhirn im Ganzen in eine Blase umgewandelt ist, die entweder allenthalben membranös-dünne Wandungen besitzt oder

noch gegen die Basis zarte Lagen entwickelter Markmasse in Form dünner Lamellen aufweist.

Ich glaubte in diesen Fällen eine Form der Missbildung zu erkennen, wo die Hydropsie zu einer Zeit eintritt, in der die Scheidung des primären Vorderhirns in secundäres und Zwischenhirn noch nicht zu Stande gekommen war, und somit eine Abgrenzung durch stärkere Entwicklung der Markmasse an ersterem noch nicht gegeben gewesen sei. Aber der oben angezogene Fall *(S. 98)*, den ich in der letzten Zeit beobachtete, lehrte mich, dass doch immerhin auch nach Abgrenzung des Vorderhirns vom Zwischenhirn eine solche Umwandlung des ersteren sammt der Decke des zweiten vor sich gehen kann, denn dass in jenem Falle die grosse Blase nicht der ausgedehnten Höhle beider Hirnabschnitte entspricht, und nicht schon vor der Abgrenzung beider sich ausgebildet hatte, zeigt ja der Plexus choroideus, der am Grunde der grossen Blase über der kleinen sich fand. Es ist also letztere aus dem verschmolzenen Basaltheil des Zwischenhirns hervorgegangen, dessen Decke nun sammt dem Vorderhirn zur grossen Blase ausgedehnt wurde. Und zwar hat die Umwandlung zu einer Zeit begonnen, wo jedenfalls die Plexus choroidei schon angelegt waren, somit die Grenzen der Abtrennung zwischen Zwischen- und Vorderhirn schon gegeben sein mussten.

Jedenfalls findet in solchen Fällen, wo die Blase aus Vorder- und Zwischenhirn hervorgeht, die hydropische Ansammlung früher statt als wie in jenen Fällen, wo nur die Decke des Zwischenhirns blasig ausgedehnt wird, und das Vorderhirn, wenn auch beeinträchtiget, in Form einer Kappe zur Ausbildung gelangt. Darin aber, dass in diesen Fäilen so frühzeitiger Hydropsie die Ausbildung des Hirns in so hohem Grade beeinträchtiget wird, aus dem Vorderhirn nur eine Blase mit dünner Markschichte hervorgeht, liegt zugleich die Aufklärung für jene bisher räthselhaften Fälle, wo nur die Decken des Vorder- und Zwischenhirns blasig entwickelt sind, während die Basaltheile des ersteren in Form eines aussen von Rindengrau umgebenen Zapfens vor den verschmolzenen Sehhügeln liegen, die Plexus choroidei in normaler Lage zur Seite der Sehhügel, an deren vorderen Enden sich finden. Offenbar ist in solchen Fällen, nachdem eine Verschmelzung der basalen Antheile zu Stande gekommen, die Abtrennung des Vorderhirns, die Ausbildung der Plexus vor sich gegangen war, ein Hydrops aufgetreten, der nicht allein die Decke des Zwischenhirns, sondern auch jene des noch einfachen Vorderhirns aufblähte, und an letzterem die Anlage des Markes zum Schwund brachte.

Der interessanteste Fall solch hydropischer Entartung neben Verkümmerung des Hirns ist entschieden der von mir oben be-

schriebene Fall X *(siehe Tafel II und III)*. Hier fand sich, wie aus Abbildung und Beschreibung hervorgeht, über dem an die Schädelbasis hinabgedrückten, und zu einer Platte zusammengepressten Hirn eine grosse zartwandige Blase. Die Form des Hirns zeigt klar, dass das Vorderhirn einfach geblieben, in seinem Stammtheil wie das Zwischenhirn verschmolzen und jene Blase die Decke des letzteren ist. Zweifellos bildet die Decke des Zwischenhirns allein die Blase. Denn wenn schon der Randbogen, der das Vorderhirn in gleichen Fällen solcher Blasenbildung abgrenzt, in diesem Falle nicht deutlich vorspringt, und namentlich in seiner Mitte durch die Compression sehr abgeflacht ist, ist er immerhin vorhanden und an seiner weissen Farbe, dem Mangel der Rinde und Furchung kenntlich. Was vielleicht für den ersten Anblick gegen diese Ansicht, dass auch hier nur die Decke des Zwischenhirns in die Blasenbildung einbezogen ist, spricht, ist die Lage der Plexus choroidei, indem diese zwar an der Basis die gewöhnlichen Beziehungen einhalten, im weiteren Verlauf aber weit ab vom Randbogen in Form guirlandenförmiger Bogen an der seitlichen Blasenwand über dem Hemisphärenhirn verlaufen. Diese Lagerung kann nur so erklärt werden, dass eben jene Einhaltung der Vorderhirndecke durch das Hineinwachsen des Mesoderms der primären Sichel, welche der Bildung des Plexus lateralis zu Grunde liegt (Mihalkovicz), zwar vor sich gegangen, es zur Bildung von plexusähnlichen Wucherungen kam, aber durch den steigenden Hydrops die Falte wieder ausgeglichen, und damit jene plexusähnlichen Wucherungen vom Randbogen abgezogen wurden, und durch fortgesetzte Ausdehnung der Zwischenmembran weit ab von ihm zu liegen kamen.

Dieses Verhältniss einer Ausgleichung der primären Falte die den Plexus bildet, ist nicht allein diesem Falle eigenthümlich, es findet sich auch in jenem oben angegebenen Fall des höchsten Grades von Cyklopie, in welchem theilweise nur die zottigen Wucherungen des Plexus, an der sonst glatten Wand der Blase bogenförmig ausgebreitet, erhalten waren.

Gerade dieser X. Fall beweist aber besser noch als alle anderen Fälle, dass zum Theil wenigstens eine Hydropsie der Blasenbildung zu Grunde liegt, und dass diese unabhängig ist von dem ursächlichen Moment der Missbildung überhaupt, welche hier sehr gering, bloss im Defect der Riechnerven und Verschmelzung und Verkümmerung der Basaltheile des Vorder- und Zwischenhirns besteht. Ja auch das spätere Auftreten der Hydropsie ist in diesem Fall klar.

Derselbe zeigt aber auch, dass solche Hydropsien mit Entzündungs-Erscheinungen einhergehen können, denn jene zarte Membran, die die frei nach der Blase liegenden Basalantheile des Vorder- und Zwischenhirns, die Ganglien und die ganze freiliegende Ventrikel-

fläche überzieht, die Verwachsung zwischen ersterer und dem niedergepressten Antheil der Hemisphärenkappe am Randbogen vermittelt, und noch eine Strecke als Verdickung auf die Blasenwand sich fortsetzt, kann nur entzündlichen Ursprungs sein. Dafür spricht auch ihr mikroskopisches Verhalten als zarte feinstreifige Bindegewebsmembran.

Aus diesem Hinzutritte entzündlicher Reizung der Ventrikel oder Blaseninnenfläche mag sich auch in diesem Falle die enorme Grösse und die mit dieser Vergrösserung gegebene Lageveränderung und Compression des Hirns ergeben, die in ihrer Art einzig ist. Nach den früher angeführten Fällen und noch später anzuführenden Gründen dürfte aber die Blasenbildung nicht frühzeitiger erfolgt sein, als nach Abgrenzung des Vorder- vom Zwischenhirn, und doch einigermassen vorgeschrittener Ausbildung desselben, denn im Verhältniss zu anderen Fällen mit weit kleinerer Blasenbildung, ist die Masse des Vorderhirns nicht gering, wenn auch nicht über die einfache Bildung hinausgelangt. Sehr interessant ist in diesem Fall die reiche feine Furchung des Hirns an der Basis, eine Mikrogyrie, die zugleich mit der Vergrösserung des Schädels auf ein langsames, durch letztere compensirtes Wachsthum der Blase schliessen lässt, da nur unter solchen Verhältnissen, wie ich in meiner Arbeit über Porencephalie mich ausgesprochen, Mikrogyrie entsteht.

Aus dieser doppelten Einwirkung auf das Hirn: dem die Missbildung überhaupt hervorrufenden Moment und der Hydropsie der Ventrikel erklärt sich aber auch weiterhin eine bis jetzt nicht aufgehellte Thatsache, die jedem, der eine grössere Reihe solcher Missbildungen untersucht, sofort in die Augen springen muss.

Es ist das jenes ausserordentlich wechselnde Verhältniss, in dem der Grad der äusseren Missbildung bei Cyklopie in Bezug auf Rüsselbildung und Verschmelzung der Bulbi, bei Arhinencephalie in Bezug auf die äussere Form der Missbildung, respective der in dieser gegebenen Verkümmerung des Nasenapparates, zu der des Hirns steht.

Nur bei einem grossen Material und einem Ueberblick über die meisten der in der Literatur niedergelegten Fälle wird es möglich, in dieser scheinbaren Regellosigkeit eine Gesetzmässigkeit herauszufinden, wenn man eben berücksichtiget, dass durch eine früher oder später hinzugetretene Hydropsie ein weiteres Moment der Störung der Hirnbildung gegeben wird. Man muss daher von solchen Fällen absehen, wo letzteres Moment in besonders hohem Grad zur Wirkung gelangte. Trennt man diese Fälle ab, so ergibt sich denn doch sowohl bei Cyklopie als Arhinencephalie ein constantes Verhältniss der äusseren Missbildung mit jener des Hirns.

Die Formen der Arhinencephalie sind schon in der Reihenfolge aufgeführt, in der sie nach dieser, den Grad der Hirnentwicklung

als massgebend angenommen, gehören, so dass die Ethmo- und Cebocephalie die höchsten Grade, die Trigonocephalie mit Defect der Riechnerven den geringsten Grad der Missbildung darstellt.

Für die Cyklopie ist eine solche Entwicklungsscala noch nicht aufgestellt worden. Geoffroy St. Hilaire führt nur die zwei Formen, Rhinocephalie, die mit Rüssel, und Cyklocephalie, die Formen der Cyklopie ohne Rüssel an, von denen er allerdings letztere den ersteren als höhere Formen gemäss der Art seiner Anordnung nachstellt. Innerhalb der ersteren unterscheidet er wieder die einzelnen Grade nach dem Verschmelzungsprocess der Bulbi, ob diese nur durch Conjunctiva vereinigt, äusserlich verschmolzen, theilweise verschmolzen oder scheinbar einfach sind. Er nimmt aber dabei keine Rücksicht auf die Ausbildung und Stellung des Rüssels. Schon Eingangs wurde erwähnt, dass Vrolik dieses bei Aufstellung seiner fünf Species von Cyklopie wohl beachtet, und auch auf das Hauptmoment, den Grad der Verschmelzung der Augen, Rücksicht genommen, aber unter seine erste Species jene vereinigt hat, bei denen äusserlich die Augen nicht wahrgenommen werden oder ganz fehlen können. Damit ist eine Abtrennung von Fällen und ein Grad geschaffen, der ebensowenig in dem eigentlichen Charakter der Missbildung liegt, als jene besonders hohen Grade von Hirnverkümmerung durch Hydropsie.

Auch auf die äusseren Theile können weiterhin Momente einwirken, die von dem Ursächlichen der Missbildung different sind, oder nur indirect mit diesem zusammenhängen. Defect der Augen z. B. kann ja auch ohne Cyklopie, durch zu Grunde gehen derselben, nach ihrer Anlage und selbst theilweisen Ausbildung eintreten. Auch die Verkümmerung des Rüssels oder deren Grad kann immerhin durch weiterhin störend einwirkende Ursachen erzeugt sein. Doch im Ganzen und Grossen steht doch die Entwicklung des Rüssels mit jener der Verschmelzung der Augen in dem Verhältniss, dass je höher der Grad des letzteren, desto eher ein vollständiger Mangel, je ausgebildeter und getrennter die Bulbi, desto mehr der Rüssel entwickelt ist und seiner Stellung nach der Norm sich nähert. Wenn also auch der Grad der Verschmelzung der Augen in erster Linie in Betracht kommt, so ist doch die Rüsselbildung nicht ohne Belang, obschon das Fehlen desselben ebenso wenig als jenes des Auges von Entscheid ist.

Wir müssen also die Cyklocephalen (Geoffroy St. Hilaire) im allgemeinen für die höheren Grade der Cyklopie, die Rhinocephalen für die geringeren ansehen, und unter diesen wieder jene Fälle, wo, wenigstens scheinbar, der Bulbus einfach ist, als die den Cyklocephalen, bei denen dieser Grad der Verschmelzung am häufigsten vorkommt, nächststehenden, und jene von Vrolik als vierte und

fünfte Form angeführten *(S. 10)* als die geringsten Grade der Cyklopie aufstellen.

Indem diese, wie oben ausgeführt, den Uebergang zur Arhinencephalie bilden, ist eine fortlaufende Reihe nicht nur in der äusseren Entwicklung, sondern auch in Bezug auf die Ausbildung des Hirns gegeben. Denn im Ganzen ist auch bei Cyklopie der Grad der Missbildung des Hirns in der angegebenen Reihe um so grösser, je höher der der Verschmelzung der Augen, also bei den Cyklocephalen am höchsten, bei vierter und fünfter Art Vrolik's am geringsten, freilich nur unter Berücksichtigung jener Fälle. wo die die Hirnbildung so wesentlich störende Hydropsie der Ventrikel nicht abnorm hochgradig ist, wie es gerade häufig bei Cyklopie vorkommt.

Doch selbst mit Ausschluss dieser Fälle, wo Hydropsie der Ventrikel eine besondere Missstaltung und Entwicklungshemmung des Hirns gesetzt, kann der aufgestellte Satz, dass bei Arhinencephalie das Hirn höhere Entwicklung zeigt als bei Cyklopie, nur im allgemeinen Geltung haben. Denn wir sehen bei Ethmo- und Cebocephalie höhere Grade der Verkümmerung des Hirns als in den minderen Graden cyklopischer Bildung. Dies spricht wohl dafür, dass mit den höheren Graden der Missbildung beider Formen schwere Einwirkungen auf das Hirn zu Stande kommen, die zwar bei der Cyklopie immer die gleichstehenden hochgradigen Formen der Arhinencephalie überragen, aber so wie diese in den leichten Fällen der Missbildung mit ihrer an die Norm grenzenden Entwicklung des Hirns weitaus jene der leichteren Fälle von Cyklopie übertreffen.

Von grosser Wichtigkeit ist aber ausser den bisher angegebenen Entwicklungsstörungen der Einfluss, den diese Missbildung auf die Entwicklung des Kopfes im Ganzen und seine beiden Theile, den Gesichts und Hirnschädel, übt.

Bei Cyklopie wie bei Arhinencephalie sehen wir überhaupt, dass der Schädel in seiner Entwicklung im Ganzen zurückbleibt. Bei Cyklopie in viel höherem Grade als bei Arhinencephalie, ja in den höchsten Graden der Cyklopie, in enormer Weise; bei Arhinencephalie, wenn auch geringer, doch namentlich bei den höheren Graden in augenfälliger Weise. Nur wie schon oben angegeben, lässt sich der Grad bei jener Form mit seitlicher Lippengaumenspalte und bei der fünften Form wegen Mangel an Beobachtungen nicht genügend bestimmen, wenn auch für diese Bildungen fast zweifellos eine solche Hemmung der Entwicklung des Kopfes und in der letzten Form der Arhinencephalie wenigstens des Schädels anzunehmen ist.

Die Verkleinerung des Gesichtsschädels ist wohl beträchtlicher, sowohl bei Cyklopie als bei den drei ersten Formen der Arhinen-

cephalie, besonders am Skelett, was sich zunächst aus den Defectbildungen leicht erklärt, aber nicht durch sie allein bedingt ist, sondern auch durch ein Zurückbleiben der ausgebildeten Knochen des Gesichtes, wie ein Vergleich mit den normalen Früchten zeigt.

Im allgemeinen steht auch dieses Zurückbleiben im Wachsthum an den ausgebildeten Knochen mit dem Grad der Missbildung im Verhältniss.

Von grösserer Bedeutung aber ist die Veränderung, die sich bei solchen Missbildungen am Schädel findet. Die Fälle ausgenommen, wo ein grösserer Hydrocephalus int. Abänderung in Grösse und Form des Schädels setzt, bleibt derselbe in seiner Entwicklung immer zurück, und zwar in einem mit der Hirnmissbildung, und also auch dem Grad der Gesammt-Missbildung, gleichen Verhältniss. Aber doch ist diese Verkleinerung nicht in allen Theilen des Schädels gleich ausgeprägt. Vorzüglich betrifft sie den Stirntheil des Schädels und die Basis, welche beide verschmälert und verkürzt sind.

Diese Veränderung steht zweifellos mit der Ursache der Missbildung überhaupt, und namentlich der durch sie bedingten mangelhaften Entwicklung des Vorderhirns in Zusammenhang. Denn der Grad der Verkleinerung ist um so grösser, je mehr die Entwicklung des Hirns zurückgeblieben, so dass die höchsten Formen der Schädelveränderung wieder den Cyklopen, und unter diesen den Cyklocephalen, die geringeren Grade der Arhinencephalie zukommen.

Auch am Schädel ist die Verkürzung der Basis zum Theil (bei Cyklopie und den drei ersten Formen der Arhinencephalie) durch den Defect der horizontalen Siebbeinplatte mitbedingt, zum grössten Theil aber, und dies gilt wenigstens im geringeren Grade auch für die beiden letzten Formen der Arhinencephalie, durch die mangelhafte Entwicklung, die der ganzen Stirnwirbel, und zwar im höheren Masse als die übrigen Schädelwirbel zeigt.

Am Stirnwirbel tritt nun in der Reihe dieser Missbildungen eine sehr wichtige Veränderung auf. Es ist dies die Verschmelzung der beiden Stirnbeinhälften. Sie findet sich nicht immer, aber kann in jeder Form beider Arten von Missbildungen auftreten, und ist gerade für die beiden letzten Formen der Arhinencephalie von besonderer Bedeutung.

Diese Synostose der Stirnbeinhälfte stellt sich niemals als eine einfache Nahtsynostose dar, sondern immer ist sie durch eine Verschmelzung der beiden Stirnbeinhälften schon in ihrer ersten Anlage entstanden, wie die Stellung der Ossificationspunkte zeigt. Immer sind sich diese, ja häufig bis zur Berührung genähert. Eine völlige Verschmelzung findet sich nur bei den höchsten Graden der Cyklopie, den Cyklocephalen, und vielleicht in den ersten beiden Formen der Arhinencephalie, so dass dann wirklich nur ein Stirnbein mit einem

einfachen, als flachrundlicher Buckel vortretenden Tuber vorhanden ist. In den meisten übrigen Fällen ist zwar oft scheinbar auch nur ein einfacher Tuber vorhanden, eine nähere Untersuchung aber zeigt, dass dem nicht so sei, und nur die Tubera einander stark genähert sind. Dies geht meist schon aus der Form des scheinbar einfachen Tuber hervor, der nicht flachrundlich, sondern kielartig gewölbt ist, und weiterhin aus den häufig von diesem Kiel, der zugleich der vorspringendste Theil der Stirne ist, auslaufenden medianen Furchen, die entweder nur aussen oder innen ausgeprägt, doch die Theilung des scheinbar einfachen Stirnbeins anzeigen. Noch deutlicher wird diese Andeutung einer doppelten Stirnbeinanlage in jenen Fällen, wo in gleicher Richtung mit den Furchen vor der Gegend der verschmolzenen Tubera Nahtspalten sich finden, die einerseits in den unteren Winkel der vorderen Fontanelle, anderseits in die Sutura nasalis auslaufen, und gerade in unmittelbarer Nähe dieser beiden selbst neben hochgradigen Verschmelzungen häufig noch erhalten sein können.

Trotz dieser beträchtlichen und nach dem fast völligen Zusammenfliessen der Ossificationspunkte beider Stirnbeinhälften so frühzeitig zu Stande kommenden Verschmelzung findet sich bei den Cyklopen und den Arhinencephalen, mit Ausnahme der beiden letzten Formen, die Gestalt des Schädels nicht in einer durch diese Synostose auffallenden Weise abgeändert. Ja nicht einmal die Stirne zeigt, ausser der dadurch bedingten Verschmälerung immer eine deutliche Formveränderung. Denn selbst bei den höchsten Graden der Verschmelzung, wo wirklich nur ein einfaches Stirnbein mit einem Tuber sich findet, wie bei Cyklocephalen, ist die Stirne einfach gewölbt, und auch in den hohen Graden der Verschmelzung, bei den ersten beiden Formen der Arhinencephalie, wo die Tubera bis zur Berührung aneinandergerückt sind, springt oft nur dieser scheinbar einfache Tuber buckelartig oder kielförmig vor, ohne dass sonst die Wölbung der Stirne abgeändert ist.

Hingegen zeigen die Schädel der Monstra, welche zur vierten und fünften Form der Arhinencephalie zu zählen sind, eine auffallende Formabweichung, die eben gegenüber dem Mangel einer solchen bei den hohen Graden dieser Missbildung um so überraschender ist.

Es findet sich nämlich, wie wir gesehen, in diesen Formen der Missbildung jene eigenthümliche Schädeldifformität, die Welker als Trigonocephalie bezeichnet, und als besondere Art von Schädelmissstaltung bekannt gemacht hat.

Es geht dies nicht nur aus den von mir beobachteten Fällen beider Formen (IX und X) hervor, sondern wohl auch aus den Beschreibungen anderer Beobachter über einschlägige Fälle, wo die Schädelmissstaltung durch das Hervorheben des kielartigen Vor-

tretens der Stirne und der Synostose besonders betont ist, und nur die Bezeichnung als Trigonocephalie, als eine bis dahin nicht gebräuchliche, zur Herstellung der völligen Uebereinstimmung mangelt.

Bei der Dunkelheit, die bis heute über die Ursachen der Trigonocephalie besteht, ist ein näheres Eingehen auf die Verhältnisse derselben bei den Formen der Arhinencephalie um so mehr geboten.

Sicher constatirt ist bisher nur, dass Trigonocephalie von einer frühzeitigen oder foetalen Synostose der Stirnbeinhälften veranlasst wird. Worin aber wieder die weitere Ursache dieser Synostose begründet ist, hat auch die neueste und umfassende Untersuchung über Trigonocephalie von Küstner *(Virchow, Archiv, B. 83, S. 185)* nicht geklärt.

Wir haben gesehen, dass bei Arhinencephalie die Synostose der Stirnbeinhälften sehr häufig sich findet, ohne dass damit immer die trigonocephale Formveränderung am Schädel gegeben ist.

Läge somit die Ursache der Formveränderung nur in der Synostose, so müsste dieselbe, wenn auch dem Grade nach verschieden, in all den Fällen vorhanden sein, wo Synostose der Stirnbeinhälften zu Stande gekommen.

Die graduellen Unterschiede aber könnten sich nur so stellen, dass je höher der Grad der Synostose, oder was gleichbedeutend, je früher dieselbe sich ausbildet, um so hochgradiger auch die Schädelveränderung ausgeprägt wäre. Gerade aber das Gegentheil findet sich, wie die Fälle ergeben, wo selbst bei ganz dichter Annäherung der Tubera, ja Verschmelzung derselben zu einem scheinbar einfachen Tuber, die Trigonocephalie mangelt. In letzteren Fällen könnte man noch daran denken, dass durch die Verschmelzung der ersten Anlage die weitere Verknöcherung des Stirnbeins, wie von einem Ossificationspunkt fortschreitend, zu einer gleichmässigen Wölbung der Stirne ohne Kielbildung geführt hat (wie bei den Cyklocephalen). Keinenfalls aber kann diese Erklärung für jene viel häufigeren Fälle herangezogen werden, wo deutlich zwei Ossificationspunkte und damit ein mehr oder minder langer Bestand getrennter Stirnbeinanlagen erkenntlich ist.

In diesen Fällen, wenn nur die Synostose das massgebende wäre, sollte man doch, und zwar sogar hohe Grade von Trigonocephalie als Folge der Verbildung des Stirnbeins erwarten, höhere Grade sogar als sie bisher beschrieben worden sind. Wir finden aber in solchen Fällen höchstens Andeutungen der gedachten Schädelmissstaltung in dem buckel- oder kielartigen Vortreten der schmalen Stirne, selten in der ganzen Medianlinie, meist beschränkt auf die Höckergegend, die Form des Schädels aber rundlich oder länglichrund.

Hingegen zeigen gerade die Fälle der vierten und fünften Form der Arhinencephalie, bei denen nach der geringeren Annäherung der

Tuber die Verschmelzung nicht so hochgradig und frühzeitig eingetreten sein kann, die schönste Ausprägung der trigonocephalen Schädelmissstaltung, selbst höher dem Grade nach (wie mein Fall IX) als die bisher von Welker, Lucae und Küstner beschriebenen.

Es kann daher die Trigonocephalie nicht allein in der Synostose der Stirnbeinhälften begründet sein.

Weitere Veränderungen an den Knochen des Schädels überhaupt oder den Stirnbeinen, die für dieses Fehlen und Vorhandensein von Trigonocephalie von Bedeutung sein könnten, finden sich nicht. Die Schädelknochen sind nur in der oben angegebenen Weise missbildet, kleiner, in manchen Fällen zarter. Die Stirnbeine nur durch die Synostose selbst verändert, um die verschmolzenen Stellen dicker, dichter mit weiten Gefässlücken ausgestattet.

Das weitere Moment für die Ausbildung der Trigonocephalie muss also ausserhalb des Schädels gelegen sein.

Bei der innigen Wechselbeziehung, in der für die Ausbildung von Form und Grösse Hirn und Schädel zu einander stehen, ist daher zunächst auf die Gestaltung des Hirns Rücksicht zu nehmen, in wie weit Unterschiede der Ausbildung desselben sich für die einzelnen Fälle ergeben, in denen Synostose mit Trigonocephalie vorhanden, und solchen, in welchen neben Synostose diese Schädelmissstaltung mangelt.

Bei Beachtung dieser Verhältnisse in den Fällen und Formen der hier untersuchten Missbildungen ergeben sich nun Unterschiede, die hinlänglich diesen Wechsel im Vorkommen erklären.

Synostose der Stirnbeine mit Trigonocephalie ist nämlich in jenen Fällen dieser Missbildung vorhanden, wo neben dem für sie charakteristischen Defect der Nervi olfactorii das Hirn im Vorderhirn, wenigstens der Masse nach, zu einer höheren Entwicklung gelangt oder eine vollkommene Hemisphärenbildung stattgefunden (wie in der vierten und fünften Form der Arhinencephalie).

Synostosen der Stirnbeine ohne Trigonocephalie finden sich aber in jenen Fällen, wo das Hirn in seiner Entwicklung zurückgeblieben, das Vorderhirn nicht nur einfach, sondern durch hydropische Ausdehnung seiner Höhle blasig ist, oder eine blasige Ausdehnung der Zwischenhirndecke zu Stande kam.

Es ist also die Ursache des Mangels der Trigonocephalie trotz des Vorhandenseins der Synostose der Stirnbeine in der hydropischen Erweiterung der Höhle des einfachen Vorderhirns gelegen. Dies prägt sich auch in solchen Fällen am Schädel aus, der durch seine oft auffallend rundliche oder doch länglichrunde Form die Anpassung an die Gestalt des Hirns erweist.

Da nun diese hydropische Erweiterung der Ventrikelhöhle nicht im Wesen der Missbildung selbst liegt, sondern nur gelegentlich,

wenn auch häufig, zu der von der Ursache der Missbildung veranlassten Hirnveränderung hinzutritt, so sehen wir auch, dass nicht in allen Fällen von Arhinencephalie, in welchen es zur Synostose der Stirnbeine kommt, Trigonocephalie sich entwickelt.

Uebereinstimmend damit ist, dass in den schweren, den drei ersten Formen dieser Missbildung, Trigonocephalie nicht gefunden wurde, weil in diesen Formen die Hirnmissbildung überhaupt hochgradiger ist, und oft in angegebener Weise durch Hydrops noch gesteigert erscheint.

Für diese Ansicht beweisend sind aber auch jene Fälle, wo es nicht nur zu keiner trigonocephalen Schädelmissstaltung neben Synostose, sondern überhaupt zu keiner Synostose der Stirnbeine gekommen ist.

Es sind solche Fälle besonders bei der Cyklopie sehr häufig. Ja mit Ausnahme der Cyklocephalen ist sogar diese Synostose bei Cyklopie selten zu finden, und auch in einzelnen Fällen von Arhinencephalie, besonders häufig bei jenen der dritten Form, mangelt die Synostose der Stirnbeine, und sind höchstens Annäherungen an dieselbe durch die innige Aneinanderlagerung beider Stirnbeinhälften gegeben.

In solchen Fällen finden sich am Hirn nicht allein hydropische Ausdehnungen der einfachen Ventrikelhöhle und blasige Ausbuchtungen der Zwischenhirndecke (wie bei der dritten Form der Arhinencephalie), sondern jene hochgradigen hydropischen Veränderungen am Vorderhirn mit Umwandlung desselben zu zarten Blasen, wie sie eben für Cyklopie *(S. 98)* beschrieben worden sind. Auch der Schädel ist in solchen Fällen in viel höherem Grade verbildet, von mehr blasig kugliger Form, oft mit starker Vorwölbung der Stirne und von besonderer Breite in seiner Wölbung. Nur tritt diese hydrocephalische Form bei der Kleinheit desselben, besonders am unpräparirten Kopf nicht so sehr hervor.

Es kann also kein Zweifel sein, dass die hydropische Erweiterung der einfachen Ventrikelhöhle des Vorderhirns und noch mehr dessen völlig hydropische Entartung die Ursache des Ausbleibens der trigonocephalen Schädelmissstaltung neben der Synostose, oder dieser letzteren selbst ist.

Da wir aber, wie Fall X zeigt, neben hochgradiger (und hier ganz eigenthümlicher) hydropischer Erweiterung der Ventrikelhöhle die Trigonocephalie so ausgezeichnet ausgebildet finden, so kann nicht die hydropische Ansammlung unter allen Umständen der Ausbildung der gedachten Schädelform hinderlich sein.

Meines Erachtens kommt hier auch die Zeit, zu welcher die hydropische Ansammlung in den Ventrikeln stattfindet, in Betracht, und sind hiefür nicht nur der X. Fall, sondern die angeführten

Fälle, wo es überhaupt zu keiner Synostose am Stirnbein kommt, beweisend.

Denn in letzteren Fällen treten, wie die hochgradige Veränderung des gesammten Vorderhirns in Umstaltung zu einer dünnhäutigen Blase zeigt, diese hydropischen Ansammlungen offenbar sehr früh ein, zu einer Zeit, wo noch lange keine knöcherne Anlage der Stirnbeine sich ausgebildet hatte.

Im X. Fall aber ist, wie die massige Entwicklung des Vorderhirns und überhaupt die ganz besondere Form der Ausbildung der Blase der Zwischenhirndecke erweist, diese Bildung spät erfolgt, zu einer Zeit, wo die Verschmelzung in der knöchernen Anlage der Stirnbeine schon vorhanden gewesen sein muss.

Demnach lässt sich erschliessen, dass wenn hydropische Ansammlungen in den Ventrikeln früh, d. h. vor der Verknöcherung der Anlagen des Stirnbeins eintreten, die Synostose überhaupt hintangehalten werden kann, im Falle aber, dass schon eine Verschmelzung eingetreten war, noch immerhin eine Hemmung der Ausbildung der Trigonocephalie möglich ist, wenigstens in den Fällen, wo bald nach der Synostosirung die hydropische Veränderung am Hirn auftrat.

Diese Relationen zwischen der Veränderung des Hirns und der Ausbildung der Synostosen des Stirnbeins zeigen aber auch, dass die Ursache der Synostose in der Verkümmerung des Vorderhirns liegt, denn nur diese Veränderung ist allen den Fällen von Missbildung, die wir hier betrachtet, gemeinsam.

Wäre die Synostose in der Ursache der Missbildung selbst gegeben, so müsste sie auch in allen Fällen dieser Missbildung sich finden.

Da dies nicht vorkommt und wir die Synostose nur in jenen Fällen entwickelt finden, wo keine hydropische Entartung des Gehirns eintritt, so kann nur die Verkümmerung des Vorderhirns bezüglich seiner Volumsverringerung die Ursache der Synostose sein.

Dies wird bestätiget einerseits durch die Fälle, wo die Synostose mangelt, in denen die durch die mangelhafte Ausbildung bedingte Kleinheit des Vorderhirns compensirt wird von der hydropischen Erweiterung der Ventrikel, anderseits durch das wechselnde Verhalten des Hirns, bezüglich seiner Ausbildung in den einzelnen Fällen, der mit Synostose einhergehenden Missbildungen. In letzteren zeigt das Hirn alle möglichen Abstufungen der mangelhaften Entwicklung vom Einfachbleiben des Vorderhins in Form einer Kappe bis zur vollständigen Hemisphärentheilung mit Verkümmerung der Basaltheile des Vorder- und Zwischenhirns.

Immer aber ist auch in letzteren Fällen eine geringere Massenentwicklung des Hirns, sei es des gesammten Vorderhirns oder im Stirntheil des letzteren, gegeben.

Es ist also zunächst für die hier betrachteten Missbildungen kein Zweifel, dass die Synostose der Stirnbeinhälften in Folge der mangelhaften Entwicklung des Vorderhirns sich ausbildet, und somit auch die in einzelnen Fällen und Formen vorkommende trigonocephale Schädelmissstaltung in dieser mangelhaften Hirnentwicklung begründet ist.

Diese einfache und wohlbegründete Erklärung des Zustandekommens der Synostose der Stirnbeine im allgemeinen und der eventuell mit dieser sich ausbildenden Trigonocephalie bei diesen Missbildungen, erhält aber noch eine grössere Bedeutung für die gedachte Schädelmissstaltung, indem sie die Ursache derselben nicht nur in diesen Fällen von Missbildung klar legt, sondern auch wohl geeignet ist, die bisher beschriebenen Fälle von Trigonocephalie der Einsicht näher zu bringen.

Bisher ist man sich nämlich über die Ursache der Trigonocephalie, wie schon oben erwähnt, nicht klar gewesen.

Zwar hat schon Welker die Ansicht ausgesprochen, dass der primäre Process eine Hirnatrophie, das secundäre, die frühzeitige Synostose sei, worin aber diese primäre Hirnatrophie begründet ist, nicht nachgewiesen.

Küstner, der dieser Ansicht beistimmt, ist insoferne der richtigen Ursache der Trigonocephalie näher gekommen, als er auf die Häufigkeit des Zusammentreffens der Trigonocephalie mit Missbildungen hinweist, und besonders die mit Mikrophthalmie verbundene Atrophie des Stirnhirns als Ursache der Schädelmissstaltung ansieht.

Dieses Zusammentreffen von Trigonocephalie mit Missbildungen überhaupt und der Mikrophthalmie im besonderen, gewinnt aber bei näherem Eingehen nach den durch diese Arbeit gewonnenen Erfahrungen eine viel grössere Bedeutung für das Wesen dieser abnormen Schädelbildung.

Betrachten wir nach der Zusammenstellung, die Küstner in seiner Arbeit gegeben, die Formen der Missbildung, die sich bei Trigonocephalen finden, so ergibt sich, dass in drei Fällen Wolfsrachen, in vier Fällen Mikrophthalmie, in einem Atrophie der Nervi optici vorlag, und zwar waren in zwei Fällen Wolfsrachen mit diesen Bildungsfehlern des Auges zugleich vorhanden.

In welcher Beziehung Wolfsrachen zur Trigonocephalie stehen kann, ist durch die hier betrachtete IV. Form der Arhinencephalie bewiesen; die Möglichkeit, dass die als Trigonocephalie von Welker und Lucae mit Wolfsrachen beschriebenen Fälle dieser Form der Arhinencephalie angehörten, kann von Niemand bestritten werden, da in keinem dieser Fälle eine Untersuchung des Hirns vorliegt. Dagegen würden die gleichzeitig vorhandenen Bildungsfehler am Sehapparat (in zwei Fällen) eher für diese Möglichkeit der Ein-

reihung dieser Fälle unter die Arhinencephalie sprechen, nachdem wir ein Zusammentreffen von solchen Missbildungen bei dieser Art von Monstrositäten so häufig gefunden.

Was die in anderen Fällen auch allein neben Trigonocephalie von Küstner beobachtete Mikrophthalmie anlangt, die er direct als die Ursache der die Synostose veranlassenden Hirnatrophie anführt, so zeigen die so häufigen Fälle von Arhinencephalie mit Mikrophthalmie, in welcher Weise ein Zusammenhang beider Missbildungen besteht, und dass die Mikrophthalmie mit Veränderungen, wenigstens am Zwischenhirn, einhergehen kann. Es ist also nicht ausgeschlossen, dass in jenen Fällen, wo Mikrophthalmie allein für sich vorhanden ist, die Entwicklungshemmung eben nicht auf das Auge beschränkt sein muss, sondern in der ersten Anlage desselben gegeben ist, auch am Hirn Abweichungen in der Ausbildung veranlassen konnte, die eben jenes Zurückbleiben im Wachsthum desselben, Küstners Atrophie, als Ursache der Synostose der Stirnbeine zur Folge hatte.

Aber bei dem Mangel von Untersuchungen der Hirne in den bisher von Anderen beschriebenen Fällen von Trigonocephalie, (die eben lebende Individuen betrafen oder Präparaten entnommen sind, wo das Hirn fehlte), kann nur diese Möglichkeit eines Zusammenhanges der Trigonocephalie mit Hirnmissbildungen in der oben dargestellten Weise durch den Hinweis auf die Fälle derselben neben Arhinencephalie noch gestützt aufgestellt werden.

Ein causaler Zusammenhang zwischen Hirn- und Schädelmissbildung bei der Trigonocephalie ist nur durch meine Fälle zweifellos erwiesen.

Zugleich aber ergibt sich aus dem IX. Fall, dass diese Entwicklungshemmungen des Hirns sehr unbeträchtliche, auf die Basaltheile des Grosshirns beschränkte sein können und um so leichter der Aufmerksamkeit entgehen dürften, als ja in den Fällen, wo nur Mikrophthalmie vorhanden ist, selbst der in die Augen fallende Defect der Nervi olfactorii mangelt.

Die Beschränkung der grundliegenden Entwicklungsstörung in einzelnen Fällen auf die Basalgebilde des Vorderhirns mit der erst secundär eintretenden Hemmung in der Ausbildung seines Hemisphärentheils zeigt aber auch, dass nicht nur die Ursache derselben und damit der Synostose sehr frühzeitig, während der ersten Ausbildung des Hirns, einwirkt, sondern dass auch die Synostose selbst, weit früher als vor der zwanzigsten Fötal-Woche, wie Welker angenommen, zu Stande kommt. Es geht dies auch aus dem hohen Grad der Annäherung der Tubera, ja ihrer scheinbaren Verschmelzung in einzelnen Fällen, sowie aus den so hohen Graden der Hemmung der Hirnentwicklung bei diesen Monstris hervor.

Wenn Welker eben zu einem anderen Schluss gekommen ist,

so mag das in dem begründet sein, dass ihm eben der letztere Anhaltspunkt in den Hirnveränderungen fehlte, und er überhaupt geringere und so später ausgebildete Formen von Synostose untersucht hatte.

Aber damit, dass ich nach obigen für die mit Arhinencephalie verknüpften Formen von Trigonocephalie mich bestimmt für die Verkümmerung des Hirns als Ursache ausgesprochen, und diese auch für, mit Wolfsrachen und Mikrophthalmie verbundene, bisher beschriebene Fälle als wahrscheinlich annahm, will ich durchaus nicht behaupten, dass in allen Fällen solcher trigonocephalen Schädelmissstaltungen derartige Hirnveränderungen oder überhaupt solche vorliegen.

Denn zunächst finden wir auch neben Mikrocephalie Annäherungen an die Trigonocephalie, gegeben durch Schmalheit der Stirne und ein kielartiges Vortreten der Mittellinie derselben, hervorgegangen aus frühzeitiger Verschmelzung der Stirnbeinhälften.

Auch hier ist wohl mit Recht die Ursache der Synostose in der die Mikrocephalie veranlassenden Hemmung der Entwicklung des Grosshirns, besonders seiner Stirnlappen, zu suchen.

Mir sind aber auch Fälle bekannt, wo ohne jede Anomalie in der Hirnentwicklung eine solche Synostose sich findet.

Mit absoluter Sicherheit kann ich hier einen Fall von einem 13jährigen Knaben anführen, der an tuberculoser Meningitis verstorben, mir zur Untersuchung kam, und wo ausser der Veränderung durch diesen Process, in Ausbildung und Grösse des Hirns keine weitere Abweichung als die mit der Trigonocephalie (welche sehr schön ausgeprägt war) nothwendig verbundene, keilförmige Zuspitzung des Hirns im Stirntheil vorhanden war. Ich kann dies mit Bestimmtheit versichern, da ich diesen Fall schon mit voller Kenntniss der oben dargelegten Verhältnisse auch an den Basaltheilen genau untersuchte.

In zwei weiteren Fällen, einem von einem mehrere Monate alten Kinde und einem von einem dreijährigen Knaben mit ausgesprochener Trigonocephalie, fanden sich wenigstens am Schädel — und nur die standen mir zur späteren, genaueren Untersuchung zu Gebote — keine weiteren Abweichungen in der Ausbildung der Siebplatte und Crista galli.

Weiterhin kenne ich aber einen mit leichter Trigonocephalie behafteten Knaben, der hochintelligent und in all seinen Sinnesfunctionen mit grosser Schärfe ausgestattet, schon bei der Geburt, die eine ganz normale war, eine leicht gekielte Stirne besass.

Es unterliegt mir also keinem Zweifel, dass auch ohne Hirnveränderung, und somit primär, eine Synostose der Stirnbeinhälften im Fötalleben sich ausbilden kann, und ebenso auch erst nach der

Geburt, vor der rechtzeitigen Verschmelzung der Stirnbeinhälften, die gegen das Ende des zweiten Lebensjahres normaliter stattfindet.

Ob hier der Process durch Druckwirkung auf den Schädel vor und bei der Geburt veranlasst wird, oder ohne solche mechanische Ursache allein von abnormer Ossification veranlasst ist, muss vorderhand dahin gestellt bleiben.

Es sei hier noch auf eine Veränderung aufmerksam gemacht, die sich bei Trigonocephalie sehr häufig, vielleicht constant, (wenigstens nach meinen Fällen!) findet; nämlich jene kammartigen, scharfen Leisten, die an der Innenfläche des Stirnbeins in der Mittellinie oft bis an die Crista galli verlaufen.

Wenn sie auch zweifellos, gleich den Verdickungen, welche die Stirnbeine gegen die Mittellinie in solchen Fällen zeigen, durch die Synostosen zu Stande kommen, so trifft man sie doch nicht in allen Fällen von Synostosen der Stirnbeine, und gerade nicht in den hochgradigsten, wie bei Cyklopie und den ersten Formen der Arhinencephalie, sondern nur in solchen Fällen, wo neben der Synostose es zur trigonocephalen Schädelmissstaltung gekommen ist. Dann aber unter allen Umständen, sowohl bei Monstris, als normalen Individuen, bei im Intra- und Extrauterinleben entstandener Trigonocephalie. Ja, diese Leisten finden sich sogar in jenen Fällen von zu frühzeitiger Synostose der Stirnbeinhälften, wo diese keine Trigonocephalie, sondern nur mehr eine Verschmälerung der Stirne erzeugt, und sind eben für diese Fälle anomaler Schädelbildung ein leicht erkennbares Merkmal.

Nachdem wir so jene Anomalien der Bildung betrachtet, die den Arhinencephalien eigenthümlich sind, und sie charakterisirten, gilt es nun die Frage zu lösen, auf welche Weise diese typische Art von Missbildung hervorgerufen werde.

Ein directer Entscheid darüber ist bei dem Mangel vorliegender Beobachtungen über die Entwicklung solcher Missbildungen unmöglich. Aber immerhin kann aus den Analogien, die die Bildungsanomalien bei diesen Monstris mit solchen zeigen, deren Entwicklungsart bekannt ist, ein Rückschluss auf die Entstehungsursache der Arhinencephalie gemacht werden.

Die Prüfung dieser Hypothese an der Erklärung der gemachten Befunde mag ihre Berechtigung erweisen.

Wie aus den bei diesen Monstris vorfindlichen Veränderungen am Nasenkiefer-Apparat, Schädel und Hirn hervorgeht, sind die charakteristischen Bildungsanomalien theils durch Hemmung in der Entwicklung, theils durch Fusion entstanden. Dabei sind jene am Nasenkiefer-Apparat von den am Hirn und Schädel vorkommenden zwar unabhängig, aber doch nach ihrem Zusammentreffen in der gleichen Combination bei bestimmten, dadurch gekennzeichneten Formen wohl auf eine gleiche gemeinsame Ursache zurückzuführen.

Als die Ursachen solcher Bildungsanomalien, wie sie auch in dieser Art von Missbildung vorliegen, haben sich nach den Erfahrungen der letzten Jahre, besonders gefördert durch die Untersuchungen Dareste's, anomale Entwicklungen des Amnion und seiner Falten erwiesen, welche in ganz mechanischer Weise, durch Druck oder Zug, störend auf die Embryonalanlage einwirken, und so einerseits Defect- und Hemmungsbildungen, anderseits Fusionsbildungen erzeugen.

Namentlich hat Dareste für eine Art von Missbildung, die Cyklopie, durch directe Beobachtung überzeugend nachgewiesen, dass dieselbe durch Druck der Kopffalte des Amnion auf die Embryonalanlage entsteht.

Auch für die Arhinencephalie möchte ich diese Art der Entstehung für die wahrscheinlichste halten.

Es spricht dafür die nahe Beziehung der Arhinencephalie zur Cyklopie zunächst, und am gewichtigsten durch die Einbeziehung gleicher Theile, des Hirn-, Schädel- und Nasenapparates in die Missbildung, und die Aehnlichkeit der Verbildungen an diesen Organen

und Theilen selbst bei beiden Typen. Noch mehr aber die allmäligen Uebergänge zwischen den beiden Arten von Missbildungen, sowohl in ihrer äusseren Form, als auch in der Ausbildung an den einzelnen ins Bereich der anomalen Entwicklung gezogenen Organen. Ja es finden sich bei beiden Arten, wenigstens in den höher entwickelten Formen, gleichzeitig Veränderungen, die für beide charakteristisch sind.

So sehen wir neben dem Verschmelzungsprocess der primären Augenblasen, der die Cyklopie charakterisirt, einen meist vollständigen Defect der Riechnerven, sehr selten Verschmelzung derselben und noch seltener einfache Verkümmerung. Und umgekehrt ist ja genügend auf jene Abänderung in der Ausbildung des zweiten Hirnnerven und der Basaltheile des Zwischenhirns hingewiesen, die neben dem Defect der Nervi olfactorii vorkommen. So natürlich ersteres bei der derzeitigen Einsicht für die Entstehung der Cyklopie erscheint, indem ja mit der Störung der Entwicklung der Augenblasen auch eine solche für die Ausbildung des secundären Vorderhirns und des Rhinencephalon gegeben sein muss, ebenso erklärlich wird letzteres, dieselbe Einwirkung als Ursache angenommen. Denn bei der nun durch die Entwicklungsgeschichte festgestellten nahen räumlichen Beziehung des Rhinencephalon zu den primären Augenblasen und der nach der Ausbildung der letzteren rasch erfolgenden Entwicklung des ersteren, ist es fast nothwendig, dass ein solches mechanisch wirkendes Moment, wie der Druck der Kopffalte des Amnion auf beide Hirntheile eine Einwirkung übt.

Wenn aber dasselbe Moment für die Entstehung beider Missbildungen massgebend ist, so muss doch, da unter dessen Wirkung, das einemal Cyklopie, das anderemal Arhinencephalie sich ausbildet, in einem ein Unterschied gelegen sein. Dieser kann nach allem nur in der zeitlichen Differenz der Einwirkung liegen, und zwar in der Weise, dass, wenn diese Druckwirkung früher, zur Zeit der Ausbildung der primären Augenblasen sich geltend macht, Cyklopie, wenn aber nach dem vollständigen Hervortreten der Augenblasen die Einwirkung statthatte, Arhinencephalie entsteht. Dass nach Ausbildung der Augenblasen nur seltener noch eine solche Einwirkung von Seite der Amnionfalte auf die Kopfanlage des Embryo stattfindet, mag die Ursache der Seltenheit dieser Missbildung überhaupt abgeben.

Die einzelnen Formen der Arhinencephalie können aber auch ungezwungen aus derselben Ursache erklärt werden, soferne man, was ja bei Annahme eines solchen mechanischen Momentes von vorneherein als möglich zuzugeben ist, Grad und Dauer der Einwirkung für alle Fälle nicht gleichsetzt.

Denn, dass der Defect, den einzelne Theile des Hirn- und Nasenapparates zeigen, nicht aus einem von vorneherein durch Fehlen des Bildungsmaterials gegebenen Mangel der Anlage hervorgehe,

ist aus den oben ausgeführten Befunden hinlänglich bewiesen, namentlich jenen Fällen, wo die aus dem Stirnfortsatz hervorgehenden Antheile des Nasenapparates nicht vollständig mangeln, und jenen seltenen Fällen, wo die Riechnerven nur verschmolzen gefunden wurden.

Diese Verschmelzung der Riechnerven, sowie die Vereinigung der Gebilde der Oberkieferanlagen in der Mittellinie, wie bei Ethmo- und Cebocephalie, können überdies gar nicht anders als durch eine mittelst Druckwirkung zu Stande gekommene Annäherung der Kieferanlagen entstanden gedacht werden, wo wir sehen, dass in anderen Fällen gleicher Defecte des Stirnfortsatzes diese Vereinigung nicht eintritt.

Ich möchte also annehmen, dass bei Ethmocephalie am stärksten und anhaltendsten die Druckwirkung von Seite der Kopffalte des Amnion zur Wirkung kommt, so dass der Defect und die Hemmung am ausgesprochensten wird. Zugleich dürfte aber auch von allen Fällen der Arhinencephalie die Einwirkung bei dieser Form am frühesten stattfinden, denn nur so lässt es sich erklären, dass noch, wie bei Cyklopie, durch förmliches Herausheben des Nasenfeldes eine Rüsselbildung erfolgt.

Vielleicht später, und sicher nicht bei gleich hoher Druckwirkung, mag die Bildung bei Cebocephalie zu Stande kommen, während in der dritten Form (der mit medianer Spalte der Oberlippe) vielleicht die Dauer des Druckes nicht so lange währt, dass die Oberkieferanlagen unter demselben zur Verschmelzung kommen. Bei jener Form mit Wolfsrachen mag Dauer und Grad der Einwirkung noch geringer sein, so dass eben kein vollkommenes Schwinden der Anlage des Stirnfortsatzes im Nasenfeld sich ausbildet, sondern nur eine schwächere Entwicklung, vermöge welcher die Verbindung dieser Theile mit den Oberkiefertheilen ausbleibt.

Endlich in der letzten Form, wo nur der Defect am Rhinencephalon sich findet, mag die kürzeste Einwirkung platzgreifen, die nur das Hirn trifft. Dass unter allen Umständen zunächst und selbst, wenn die Ausbildung der übrigen Theile nicht gehemmt wird, das Hirn unter einem solchen Druck leidet, kann in der Zartheit seiner ersten Anlage und dem relativen Uebergewicht derselben bezüglich der Grösse seine Erklärung finden. Vielleicht, dass auch noch die besondere Zartheit der mittleren Antheile des Bodens im Vorder- und Zwischenhirn von Belang ist.

Dass auf diese die Druckwirkung den meisten Einfluss nimmt, geht aus den an ihnen vorfindlichen Veränderungen, die theilweise als Defecte, theilweise als Verschmelzungen der Theile sich darstellen, besonders aber daraus hervor, dass sie auch in jenen Fällen, wo die übrigen Theile des Hirns normal oder nahezu normal ausgebildet sind, sich so verändert zeigen.

Auch die Einfachheit des Vorderhirns, sowie die Veränderung, die an der Zwischenhirndecke in Form der blasigen Ausbuchtung auftritt, mag durch diese Druckwirkung angebahnt werden. Denn, wenn wir auch gesehen haben, dass in den meisten Fällen eine vermehrte Ausscheidung nach der einfachen Ventrikelhöhle eintritt, und so diese über die Norm erweitert, die Blasenbildung der Zwischenhirndecke besonders gross wird, so findet sich letztere doch auch in Fällen angedeutet, wo wenigstens die Grössenentwicklung des Vorderhirns nicht beeinträchtiget wurde.

Ein so constanter Befund kann daher nur im Wesen der Missbildung selbst liegen, nicht von dem, wenn auch häufigen Hinzutreten hydropischer Ausscheidungen nach den Ventrikeln abhängen.

Die Erklärung für die Anlage der Blasenbildung findet sich aber auch durch die Annahme des Drucks von Seite der Kopffalte. Denn da zur Zeit, wo wir dessen Einwirkung angenommen, das Hirn noch in Form eines gegliederten Rohrs mit sehr dünnen Wandungen und einer verhältnissmässig weiten Lichtung ausgebildet ist, der Druck auf die vordersten beiden Bläschen, das sich entwickelnde Vorder- und Zwischenhirn, von unten und vorne einwirkt, so muss die Flüssigkeit in deren Höhlen nach oben gepresst werden. Da die obere Peripherie zum grösstentheil, der Zeit entsprechend, von der schon in dieser Anlage zarten Zwischenhirndecke gebildet wird, kommt es an dieser zur Ausbuchtung.

Auch hier wird Grad und Dauer des Druckes massgebend sein, was auch darin eine Bestätigung fände, dass bei den höheren Graden der Missbildung diese Blasenbildung der Zwischenhirndecke und die dadurch bedingte Verkümmerung des Vorderhirns eine hochgradigere ist. Weiters tritt dann noch wie schon ausgeführt wurde, häufig eine hydropische Ansammlung hinzu, welche die Blasenbildung verstärkt, und eine weitere Hemmung der Hirnentwicklung setzt. Es ist diese also in solchen Fällen nicht in dem ursächlichen Moment der Missbildung allein begründet, und daher nicht immer in Uebereinstimmung mit den durch dieses Moment erzeugten Veränderungen an den übrigen von der Missbildung betroffenen Theilen.

In dieser vom Anfang an mit der ersten Einwirkung des ursächlichen Momentes für die Missbildung gesetzten Druckwirkung der Flüssigkeit im ersten und zweiten Hirnbläschen, gegen dessen Decke, suche ich auch den Grund des Einfachbleibens des Vorderhirns.

Es ist mir bewusst, dass ich mich damit in einem Widerspruch zu Mihalkovicz setze, der annimmt, dass die Einfachheit des Vorderhirns von einem Ausbleiben der Bildung der Sichel abhängt. Aber so sehr ich für seine Ansicht der Theilung des Vorderhirns durch das active Einschneiden der Hirnsichel gerade die Befunde bei diesen Missbildungen als beweisend ansehe, so wenig stimmen sie mir für

diese Hypothese zur Erklärung der Einfachheit des Vorderhirns. — An der Thatsache des Mangels der Sichel bei diesen Monstren lässt sich nach den Befunden nicht rütteln, und es ist dieselbe nur dahin zu erweitern, dass nicht immer die ganze Sichel, sondern oft nur der vordere Theil fehlt, der hintere aber, soweit eine mediane Furchung vom hinteren Rande in das Vorderhirn greift, entwickelt ist.

Wenn auch durch diese Defectbildungen der bleibenden Sichel ein Beweis für eine Hemmung der Ausbildung der primitiven Sichel gegeben ist, so können sie doch nicht als Zeichen für den Grad der Verkümmerung der primitiven Sichel angesehen werden und auch nicht als Beweis dafür, dass diese überhaupt zu keiner Ausbildung gekommen.

Dies erhellt aus den Befunden von Hirnen solcher Fälle, wo zwar die Sichel vollständig oder nahezu vollständig mangelt, aber doch eine Scheidung in Vorder- und Zwischenhirn eingetreten, ein entwickelter Randbogen und an diesem haftender Plexus choroideus vorhanden ist.

Nach diesem Befunde muss in solchen Fällen die Ausbildung der primitiven Sichel bis zur Abgrenzung des Vorder- und Zwischenhirns und Bildung des Plexus choroideus vorgeschritten gewesen sein, und nur die Ausbildung der bleibenden Sichel wurde gehindert.

Da nun aber die Form des Vorderhirns, die Stellung des Randbogens in solchen Fällen von der Erweiterung der Ventrikelhöhle, und namentlich jenen blasigen Ausbuchtungen der Zwischenhirndecke abhängt, so kann nur diese Veränderung auf die weitere Ausbildung der primären und damit der bleibenden Sichel hemmend eingewirkt haben.

Ein weiterer Beweis, dass nicht überhaupt die Ursache der Einfachheit des Vorderhirns in der Defectbildung desselben im Rhinencephalon gelegen sein kann, liegt darin, dass die Theilung des Vorderhirns in Hemisphären, und die Ausbildung der Sichel, trotz dieser Defectbildung erfolgen kann, wie im Falle IX.

Auch ein Mangel der von Mihalkovicz als für die Ausbildung der embryonalen Hirnsichel massgebenden Gefässentwicklung in der Medianlinie, kann nicht als Ursache angesehen werden. Denn wie die Ausbildung des Plexus choroideus in all den Fällen der Missbildung zeigt, muss doch die Gefässentwicklung bis zu der Zeit, in welcher die Bildung des Plexus erfolgt, normal stattgefunden haben. Dass späterhin auch Störungen in der Gefässbildung auftreten müssen, ist mit der weiteren Behinderung der embryonalen und bleibenden Sichel natürlicher Weise gegeben.

Aber wie am besten mein VI. Fall und die Abbildungen davon auf Tafel I zeigen, schliessen sich trotz der enormen Abweichung in der Hirnentwicklung die Gefässe soviel als möglich den normalen

Verhältnissen in Vertheilung und Ausbildung an. Dies betrifft, wie dort gezeigt ist, nicht nur die Arterien, sondern auch die Venen, sogar in Bezug auf ihr Verhältniss zur Sichel, soweit diese entwickelt ist.

Dass aber viel hochgradigere Störungen, in der die Hirnanlage umgebenden Schichte des Mesoderms, aus der die primitive Sichel und die späteren Hüllen des Hirns hervorgehen, bei diesen Missbildungen zu Stande kommen müssen, zeigen die nicht selten vorfindlichen Anhäufungen von reich vascularisirten Bindegewebsmassen an der Basis des Zwischenhirns. Dieselben umscheiden so fest diese Basaltheile, dass eine Trennung von ihnen nicht möglich ist, ja öfter bieten Durchschnitte *(Tafel I, Fig. 6)* das Aussehen, als wenn diese Bindegewebsmassen in die Hirnsubstanz selbst greifen würden.

Auch die Dicke der, in solchen Fällen ausgebildeten Theile der Hirnsichel, des Kleinhirnzeltes, das fast cavernöse Aussehen der ersteren, ist in dieser Richtung bemerkenswerth.

Mit diesen Störungen in inniger Verbindung und wohl auch von der Ursache der Missbildung abhängig, scheint mir eine andere Abweichung zu sein, die bisher keine Beachtung gefunden.

Es ist dies die Kürze der Basis des Grosshirns und die eigenthümliche Stellung der Basalgebilde des ganzen Hirns zu einander. Wie die in den Zeichnungen gegebenen Mediandurchschnitte zeigen, ist das Zwischenhirn gleichsam unter den Pons geschoben, und damit der Basaltheil des Mittelhirns stark verkürzt, und zwischen Pons und Zwischenhirnbasis eine tiefe Furche erzeugt. Letztere wird um so beträchtlicher, als die verkümmerten Basaltheile des Zwischenhirns nicht selten zapfenartig vortreten. Eine zweite oft auch sehr ausgesprochene furchenförmige Abgrenzung findet sich vor dem Zwischenhirn, zwischen diesem und dem Stirnhirn, an Stelle der meist fehlenden Lamina perforata ant. und in der Region des Trigonum.

Auch diese Abänderung in dem Lage-Verhältniss der Basalgebilde zu einander ist bei den höheren Graden der Defectbildung stärker entwickelt, und macht in den niederen Graden allmälig den normalen Verhältnissen Platz. Gerade bei stärkerer Ausbildung finden sich aber auch jene angegebenen reich vascularisirten Bindegewebsmassen an der Basis, besonders stark in den geschilderten Furchen um das Zwischenhirn, vorzüglich an der vorderen entwickelt.

Die Erklärung dieser abnormen Bildung durch einen von vorne auf das Hirn wirkenden Druck liegt nahe, ja kann fast in keiner anderen Weise gegeben werden. Auffallend ist dabei zunächst nur, dass die Schädelbasis nicht auch in gleicher Art oder doch wenigstens nicht in gleichem Mass durch steiles Abfallen des Clivus verändert ist. Nur in hochgradigen Fällen, z. B. meinem I. und V., ist diese Stellung des Clivus sehr ausgesprochen. Soweit eine Beurtheilung

dieser complicirten Verhältnisse möglich ist, kann der Grund nur darin gesucht werden, dass eben jener Druck, der dieses Zusammenschieben der Basaltheile des Hirns veranlasst, zu einer Zeit zur Wirkung kommt, wo die Schädelanlage noch wenig beeinflusst wird, und somit später mehr der normalen Bildung zustrebt, während das Hirn in der gegebenen abnormen Stellung seiner Basaltheile sich weiter entwickelt.

Auch in Bezug auf die Lagerung des Kleinhirnzeltes ergeben sich wichtige Abweichungen. Dasselbe ist immer, wie das Kleinhirn selbst, steil gestellt, was besonders in jenen Fällen auffallend hervortritt, wo auch die Decke des vierten Ventrikels blasig ausgebuchtet wurde. Dabei kommt noch dahin eine Abänderung vor, dass das Kleinhirnzelt hoch herauf am Schädelgewölbe vor der Lambdanaht sich ansetzt *(Tafel I, Fig. 1)*. Auch in dieser Abweichung spricht sich die Druckwirkung auf die Hirnanlage und die Unabhängigkeit der Ausbildung der Hüllen des Hirns von der des Schädels aus.

Wenn wir also aus der Annahme eines bei der Entwicklung des Rhinencephalon auf das Vorderhirn einwirkenden Drucks zunächst den Defect, die Verkümmerung des Vorderhirns in seiner weiteren Ausbildung, das Einfachbleiben desselben erklären können, so ergibt sich auch für alle übrigen vorfindlichen Veränderungen am Hirn die Erklärung ihres Zustandekommens aus dieser angenommenen Ursache. So die Veränderungen am Zwischenhirn, die in einer Verschmelzung desselben in der Trichterregion mit mehr oder weniger hochgradiger Verkümmerung bestehen. Diese auch bei allen Cyklopen in gleicher Weise oder nur noch hochgradiger ausgebildete Veränderung, kann nur auf eine unter Druckwirkung auf die unteren Partien des Zwischenhirns veranlasste Verschmelzung zurückgeführt werden.

Auch hier betrifft die Veränderung, die aber im Gegensatz zum Defect des Rhinencephalon nur in einer Verkümmerung mit Verschmelzung besteht, die unteren durch Anlage und Wachsthumenergie schwächeren Partien des Zwischenhirns, während die seitlichen Antheile, aus denen die Sehhügel sich ausbilden, nur theilweise verkümmert und verschmolzen sind. Denn, wie wir gesehen, sind die Ventrikelflächen derselben, zum Theil wenigstens, beiläufig bis in die Höhe der Mündung des Aquaeductus frei, und nur abnorm gestellt, indem sie nach oben gegen die Decke gerichtet sind. Auch letztere Abweichung lässt sich aus dem Druck der nach oben gegen die Decke ausweichenden Ventrikelflüssigkeit erklären. In unmittelbarem Zusammenhang mit dieser Verkümmerung der Basaltheile des Zwischenhirns stehen dann auch die Abweichungen in der Ausbildung des Tractus opticus und Chiasma's, als Fehlen und Verkümmerung derselben, die Annäherung der Sehnerven bis zur Verschmel-

zung derselben und ihre mangelhafte Entwicklung in einzelnen Fällen. Alle weiteren Bildungsdefecte des Vorderhirns, der Defect der Stammganglien oder deren höchst mangelhafte Entwicklung sind nur weitere Folgen der gehemmten Entwicklung des Vorderhirns überhaupt, und als solche ebenso wenig als der durch die Einfachheit desselben bedingte Mangel des Balkens, der vorderen Antheile des Fornix, des Septum und der vorderen Commissur direct vom Defect der Riechnerven veranlasst. Dies beweisen jene Fälle, wie mein IX., wo trotz des Defectes der Riechnerven alle diese Gebilde zur Entwicklung gekommen waren.

Wenn bisher nur an den von der Missbildung direct betroffenen Theilen durch die Aehnlichkeit in den Verbildungen derselben mit der Cyklopie, und durch die für alle diese Verbildungen ausreichende Erklärung die Annahme über die Entstehung dieser Missbildungen durch einen Druck von Seite der Kopffalte des Amnion gestützt wurde, so finden sich doch an ihnen noch andere Anomalien, die dies sehr wahrscheinlich machen. Und zwar sind dies Missbildungen an anderen Körpertheilen und Organen. Solche am häufigsten vorkommende Missbildungen sind:

1. Anomale Entwicklung der grossen Gefässe und des Herzens mit Defecten der Septa.
2. Missbildungen im Bereich des ersten Kiemenbogens: Synotie, Auricularanhänge; bei Thieren: Verkrümmung des Unterkiefers.
3. Nabelbrüche.
4. Zwerchfelldefecte.
5. Polydactylie.

Besonders häufig finden sich erstere und letztere. Auch darin zeigen die arhinencephalen Monstra grosse Aehnlichkeit, ja Uebereinstimmung mit den cyklopischen, bei denen dieselben Combinationen von Missbildung und in gleicher Häufigkeit auftreten.

Aber auch an und für sich sind die meisten der angeführten Missbildungen solche, die wir derzeit auf anomale Entwicklung des Amnion zurückführen, wie die Nabelbrüche, Zwerchfelldefecte und die Polydactylie. Oder es sind solche, wie die Missbildungen im Bereich des ersten Kiemenbogens und die am Herzen und den grossen Gefässen, die zwar nicht direct durch Zug- und Druckwirkung bei Knappheit des Amnion in seiner ersten Entwicklung bedingt sind, wohl aber sich auch aus dieser durch die Einwirkung, welche die von ihr direct betroffenen Theile auf den ersten Kiemenbogen und das Herz ausüben, erklären lassen.

Denn der Druck von Seite der Kopffalte des Amnion auf den embryonalen Schädel kann nicht nur von der Seite und vorne auf diesen selbst einwirken, sondern auch durch Herabdrücken des Schädels auf den ersten Kiemenbogen und das in seiner Anlage so

hoch gelegene Herz. Dass die Hemmungen und Abweichungen in der Entwicklung durch solche mechanische Einwirkungen zu Stande kommen können, lässt sich wohl nicht in Abrede stellen, aber mehr als die Möglichkeit, meinem Ermessen nach, derzeit nicht erweisen. Nur auf Eines wäre noch hinzuweisen, was das Zusammentreffen der Missbildungen im Bereich des ersten Kiemenbogens und am Herzen mit den am Kopfe zunächst für die cyklopischen Missbildungen kennzeichnet, und sie durch Häufigkeit und gewisse typische Combination als nicht zufällig, sondern in der Ursache der cyklopischen Missbildung begründet erscheinen lässt. Es sind das die schweren Formen von Missbildungen, die am Schädel sich finden, welche aus einer Combination der Verkümmerung und Defectbildungen im Bereich des ersten Kiemenbogens mit den Verschmelzungsbildungen der Augen und seiner Folgen, sogar noch complicirt durch Anencephalie hervorgehen, die Geoffroy St. Hilaire als eine eigene Familie: Otocephalicus anführt.

Wenn diese Combinationen von Missbildungen zunächst nur, also direct für einen Zusammenhang derselben mit den Ursachen der cyklopischen Bildungen sprechen, so ist doch, bei der Aehnlichkeit dieser mit der Arhinencephalie, für die neben solcher vorkommenden Bildungsanomalien, die nicht direct aus dem Wesen der Missbildung hervorgehen, ein weiterer Anhaltspunkt zur Erklärung der Entstehung derselben in der oben dargelegten Weise gegeben.

Es muss aber noch einer weiteren Bildungsanomalie neben Arhinencephalie gedacht werden, die auf die Beziehung derselben zu einer anderen Art von Missbildungen, der Anencephalie hinweist, und nicht nur für die Erklärung mancher Formen von Anencephalie, sondern auch für die Entstehungsweise der Arhinencephalie selbst von Wichtigkeit ist.

Man findet nämlich neben den schon beachteten Schädeldifformitäten bei unseren Missbildungen sehr häufig (wie die Durchsicht meiner Fälle ergibt) Defectbildungen an den Scheitelbeinen im Bereich der hinteren Hälfte derselben, sich darstellend als mangelhafte Verknöcherungen entlang den Pfeilnahträndern.

Ich kann mir diese mangelhafte Ossification an diesen Stellen nur aus dem Druck der Blasen der Zwischenhirndecken gegen die Schädelwand erklären, nachdem gerade in jenen Fällen unserer Missbildung (ich beobachtete dasselbe aber auch bei Cyklopen) diese Defecte an den Scheitelbeinen sich finden, wo die Blasenbildung eine hochgradige ist.

Bei einem Cyklopen sah ich aber auch noch an diesen Stellen neben der Defectbildung eine so innige Verschmelzung der Blasenwand mit der harten Hirnhaut daselbst, und nur im Bereich des in

diesem Fall ziemlich grossen Defects, dass die harte Hirnhaut mit der Blasenwand ein anscheinend nicht differencirtes, blutreiches Gewebe bildete.

Es sind nun von Krimer und Vrolik zwei Fälle von Arhinencephalie beschrieben mit noch merkwürdigeren Veränderungen.

Im Falle von Krimer*) hat der Schädel »in der Gegend des Haarwirbels, gerade auf der Mitte der Pfeilnaht, $^2/_4$'' oberhalb der vorderen, natürlich grossen Fontanelle eine völlig kreisförmige und haarlose Hautstelle von der Grösse eines Fünfgroschenstücks, in der Art, wie die Tonsur der Geistlichen, und auf dieser ein vollkommenes lateinisches *H* so ausgedrückt, als sei dasselbe mit einem glühenden Stempel eingebrannt worden, der Schorf bereits abgefallen und gegenwärtig nur noch die eiternde Stelle zurückgeblieben.«

Noch interessanter ist der Befund im Falle Vrolik's:

»Oben auf dem Schädel sitzt ein röthlicher viereckiger Fleck von einem aufgeworfenen eingekerbten Hautrande, 22 mm. lang und 20 mm. breit. Das blutreiche Gewebe, woraus dieser Fleck besteht, und worin die behaarte Kopfhaut deutlich übergeht, hängt mit einem darunter liegenden fibrösen Gewebe zusammen, welches die Stelle der dort unvollkommenen Scheitelwandbeine vertritt.«

Die in diesen beiden Fällen beschriebenen eigenthümlichen Bildungen, können doch nicht anders gedeutet werden, als dass an diesen Stellen des Schädels eine mangelhafte Differenzirung in den Geweben erfolgt war, somit noch höhere Grade von mangelhafter Ausbildung der Schädelanlage als in den von mir beobachteten Fällen vorlagen.

Wie bemerkt verleihen diese Anomalien, wie auch schon Vrolik in seinem Falle hervorhebt, der Arhinencephalie eine besondere Beziehung zur Anencephalie, nämlich jenen Formen der Anencephalie, in denen nur auf die mittleren Theile des Schädeldaches, öfter bloss auf die Scheitelbeine und Spitze der Hinterhauptsschuppe beschränkte Defecte neben einem sehr steil abfallenden Clivus vorhanden sind.

Auch diese Formen der Arhinencephalie werden in neuerer Zeit nach der Ansicht Dareste's (welche er aber nur vermuthungsweise ausspricht) auf eine Compression des Hirns unter dem Druck der Kopffalte des Amnion zurückgeführt, die eben in solchen Fällen einen so hohen Grad erreichen würde, dass die Hirnbläschen sammt der Schädelanlage platzen.

Da wir nach allem auch für die Arhinencephalie einen solchen frühzeitig auf die Hirnanlage einwirkenden Druck als Ursache der Missbildung annehmen müssen, und besonders die Ausbildung der Blasen der Zwischenhirndecke in solcher Art begründet sehen, sind

*) Krimer über eine seltene Missbildung in Graefe und Walther, *Journal für Chirurg. und Aug. XII.*

die angezogenen Befunde um so interessanter. Sie stellen gewissermassen unter der Einwirkung der gleichen Ursache sich ausbildende geringere Grade jener Veränderungen dar, die bei Anencephalie bis zum Platzen des Medullarrohrs sich steigern.

Es wären damit in der Arhinencephalie (und Cyklopie) auch Uebergangsformen zur Anencephalie gegeben, die, wiewohl sie bisher nach der nicht so seltenen Combination von Cyklopie und Anencephalie als wahrscheinlich vorkommend anzunehmen waren, doch noch nicht beachtet und erkannt wurden.

Der anderen Aehnlichkeit mit Anencephalie in einzelnen Fällen von Arhinencephalie, des steilen Abfalls des Clivus ist schon oben gedacht worden, und ist nur darauf hinzuweisen, dass diese Stellung des Clivus gerade neben grösseren solchen Defecten in den Scheitelbeinen beobachtet wird. (Fall I und V).

Dieser mangelhaften Entwicklung des Schädeldachs im Bereich der hinteren Antheile der Scheitelbeine steht eine ähnliche Verbildung im Bereich der Hinterhauptschuppe nahe, welche durch ihr constantes Zusammentreffen mit gewissen Hirnveränderungen in solchen Fällen noch klarer den ursächlichen Zusammenhang zeigt.

Wie oben ausgeführt worden, finden sich in den meisten Fällen von Arhinencephalie die hydropischen Erweiterungen auf die gemeinsame Ventrikelhöhle des Vorder- und Zwischenhirns beschränkt, und nehmen die Antheile des Centralkanals in den übrigen Hirnblasen daran nicht Theil.

In einzelnen Fällen aber kommt es neben geringer Erweiterung des Aquaeductus Sylvii zu beträchtlichen Erweiterungen im vierten Ventrikel mit einer ähnlichen blasigen Ausbuchtung seiner Decke wie am Zwischenhirn. Daneben finden sich nun Defectbildungen in der Hinterhauptschuppe in der Form, dass diese gegen das Foramen occipitale nicht knöchern ausgebildet ist, und so letzteres am macerirten Schädel tief giebelförmig in die Hinterhauptsschuppe einschneidet (Fall I und V).

Ob in solchen Fällen in ähnlicher Weise, wie an den Scheitelbeinen die Ventrikeldecke mit der Dura und Schädelwand verschmolzen ist, kann ich, da mir nur präparirte Schädel in diesen Fällen vorlagen, nicht bestimmen; ich möchte es aber für möglich halten.

Diese Defecte des Schädeldaches im Bereich der Hinterhauptsschuppe werden die Uebergangsformen zur Enkephalokele posterior bilden, welche ja, wenn schon nicht neben Arhinencephalie, doch neben Cyklopie öfter beobachtet worden ist, und so in gleicher Weise die Combination von Missbildungen erklären, wie jene Defecte am Scheitel die neben Cyklopie in manchen Fällen vorhandene Anencephalie.

Doch dürfte der Arhinencephalie noch eine grössere Bedeutung zukommen für die Erklärung mancher Missbildungen des Hirns, die selbst bei lebensfähigen Individuen sich finden können.

Ich muss zur Erörterung dieses Verhaltens nochmals darauf hinweisen, dass, wenn ich auch nur die fünf Formen für Arhinencephalie aufgestellt, ich doch durchaus nicht glaube, damit alle möglichen und wirklich vorkommenden erschöpft zu haben.

Denn ausser der fünften Form finden sich noch solche Fälle, in denen zwar auch ein ausgebildeter Nasenapparat, aber keine Trigonocephalie vorhanden ist, sondern neben dem Defect der Riechnerven und anderweitigen Störungen in der Entwicklung des Vorderhirns nur Abweichungen in der Schädelbildung dahin gegeben sind, dass diese Formen bisher als mikrocephale Bildungen aufgefasst wurden.

Es liegen davon zwei Beobachtungen vor. Zunächst ein Fall, den Rohon (Untersuchungen über den Bau eines mikrocephalen Hirns) beschrieben. In diesem Falle bietet die Schädel- und Gesichtsbildung ganz ausgezeichnet jenen Typus dar, den man so häufig bei Mikrocephalen beobachtet. Das Hirn aber ist ganz abweichend von allen bisher bekannt gewordenen mikrocephalen Hirnen gestaltet. Es lässt sich nach Abbildung und Beschreibung in seiner Form nur mit gewissen, bei Cyklopen vorfindlichen Missstaltungen vergleichen, indem vor dem Mittelhirn ein von Rindengrau überkleideter, breiter, von vorne abgeplatteter Zapfen das Vorder-Mittelhirn repräsentirt.

Es besitzt dadurch keine Aehnlichkeit mit den in den früher angegebenen Formen der Arhinencephalie vorfindlichen Hirnmissstaltungen, und doch möchte ich diesen Fall als eine weitere Form unserer Missbildung halten, denn es fehlen die Riechnerven und an der Basis des Hirns findet sich im Bereich des Vorder- und Zwischenhirns eine von Rohon als fibröser Lappen bezeichnete Bindegewebsanhäufung, welche, mit der Hirnsubstanz innig verschmolzen, vollkommen jenen gleicht, wie sie bei Arhinencephalie und Cyklopie häufig vorhanden sind.

Ausser dem Hirn sprechen der Mangel eines Processus falciformis major, die kurze abgeflachte Crista galli, für diese Ansicht. Auch die hochgradige Synostose sämmtlicher Schädelnähte hat ihre Uebereinstimmung mit dem Falle von Wille, und ist in beiden wohl nur darauf zurückzuführen, dass die Kinder einige Zeit nach der Geburt am Leben blieben, und es bei dem stärkeren Wachsthum der Knochen neben der mangelhaften Hirnentwicklung zur Synostose aller Nähte kam.

Nach allem bisher über die Hirnmissstaltung bei Arhinencephalie erwähnten, muss noch weiterhin darauf verwiesen werden, dass Rohon sich der Täuschung hingab, ein vollkommenes, d. h. unbeschädigtes

Hirn zur Untersuchung bekommen zu haben. Es fehlte die Decke des Zwischenhirns und der Plexus choroideus, welcher wahrscheinlich bei Herausnahme, sicher bei der weiteren Präparation entfernt wurde. Ein Blick auf die Zeichnungen ergibt, dass in dieser Richtung das Präparat mangelhaft war, und damit auch manche Deutung der so schätzenswerthen mikroskopischen Untersuchung, auf die ich hier nicht näher eingehen will, mit Nothwendigkeit eine irrthümliche wurde.

Wenn aber bei der Nichtbeachtung der anatomischen Verhältnisse der Fall nicht sicher zur Arhinencephalie zu zählen ist, so muss ich mich doch mit grösster Entschiedenheit gegen die Auffassung desselben als eines Falls von Mikrocephalie erklären.

Freilich, wenn man sich berechtigt findet, jeden Fall, wo neben einer mangelhaften Hirnentwicklung und durch diese eine Kleinheit des Schädels veranlasst ist, als Mikrocephalie zu benennen, ist Rohon im Recht.*)

Heutzutage aber ist wohl nach der grossen Anzahl der Fälle, die von Mikrocephalie beschrieben wurden, eine Einschränkung der Bezeichnung Mikrocephalie nöthig, dahin gehend, dass man Fälle, wo die Kleinheit des Hirns und damit des Schädels von Defecten einzelner Hirntheile abhängt, die während der Entwicklung durch irgend welche Störungen derselben, oder durch pathologische Processe erzeugt wurden, nicht als Mikrocephalie bezeichnet, sondern nur jene Fälle so benennt, wo bei vollendeter Anlage des Hirns in all seinen Theilen nur die Grössenentwicklung und innere Ausbildung mangelhaft blieb.

Zur Hintanhaltung der Begriffsverwechslungen würde es sich am besten empfehlen, in diesen Fällen statt von einer Mikrocephalie von Mikrencephalie zu sprechen. Denn dass bei anderen und namentlich allen mit Defectbildungen verbundenen Missbildungen des Hirns als Ausdruck der mangelhaften Entwicklung Mikrocephalie sich ausbilden müsse, ist eine nothwendige Folge, und würden nicht die meisten Arhinencephali unreif oder doch todt geboren, so wäre die Zahl der Mikrocephalen eine bedeutend grössere.

Was von Rohon's Fall gilt, muss auch über die zweite hieher gehörige Beobachtung, den von *Professor Aeby in Virchow's Archiv, B. 77, S. 554* mitgetheilten Fall von einem vierjährigen Knaben mit theilweiser Verschmelzung der Grosshirn-Hemisphären bemerkt werden.

Bei den knappen Angaben, die über den Hirnbefund vorliegen, und besonders, da nicht gesagt ist, ob die Nervi olfactorii vorhanden waren, kann ich freilich nicht mit Entschiedenheit behaupten, dass

*) So auch Wille, der von seinem Fall, welcher doch der vierten Form der Arhinencephalie angehört, annimmt, dass, wenn das Kind am Leben geblieben wäre, es sich zum Mikrocephalus ausgebildet hätte.

Arhinencephalie vorlag, die Einfachheit des vorderen Antheils des Vorderhirns unterscheidet aber auch diesen Fall von den bisher beobachteten Mikrocephalen und nähert ihn der hier betrachteten Missbildungsform.

Es kann also wenigstens nach der ersten Beobachtung (von Rohon) als sicher angenommen werden, dass solche Fälle von Arhinencephalie vorkommen, die nur mit Mikrocephalie einhergehen, ohne andere Abweichungen in Bezug auf die Ausbildung des Nasenkieferapparates und den Schädel zu zeigen. Dass diese Fälle der Arhinencephalie zuzurechnen sind, würde sich aus dem Defect der Nervi olfactorii ergeben. Die Frage ist nur, ob diese Fälle auch der hier betrachteten Art von Missbildung zuzuzählen sind, insoferne der charakteristische Defect aus derselben Ursache hervorgegangen, wie bei Arhinencephalie überhaupt, oder ob diese Fälle nur durch den Defect der Riechnerven, der auf irgend eine andere Weise entstanden gedacht werden kann, mit der Arhinencephalie übereinstimmen.

Mich bestimmten zu der Annahme, dass diese Fälle auch der Arhinencephalie angehören, vor allem die neben dem Defect der Riechnerven vorhandenen Missbildungen des Hirns, die eben nicht aus dem Defect allein erklärlich wären, aber mit den bei Arhinencephalie beobachteten übereinstimmen.

Es liegt aber weiterhin noch eine andere Form von Bildungshemmung am Gehirn vor, die möglicherweise mit der Arhinencephalie, wenigstens in einzelnen Fällen, im Zusammenhang stehen kann. Es ist das jene Anomalie des Hirns, die als angeborner Mangel des Balkens bekannt ist. In wie weit etwa Fälle dieser Defecte hieher zu rechnen sind, lässt sich nicht ermitteln. Denn man hat bisher bei den Beobachtungen über Balkenmangel die Aufmerksamkeit vorzüglich auf die Ausbildung der Hemisphären, namentlich in ihrer architektonischen Gliederung gerichtet, die basalen Theile des Vorder- und Zwischenhirns aber zu wenig in Betracht gezogen. Bei den geringeren Veränderungen, die diese Theile bei Arhinencephalie zeigen, liegt nun immerhin auch die Möglichkeit vor, dass in solchen Fällen eben nur der Balkenmangel beachtet wurde, das eigentliche Wesen der Veränderung, das in der Arhinencephalie gegeben war, nicht erkannt worden ist.

Insoferne aber in solchen Fällen von Balkenmangel, die auf Arhinencephalie zurückzuführen wären, keine auffallende Kleinheit und mangelhafte Ausbildung des Hirns und damit auch des Schädels vorlag, diese Fälle somit nicht den Eindruck von Mikrocephalie boten, würde eine weitere Form der Arhinencephalie gegeben sein, die dadurch ausgezeichnet wäre, dass Schädel und Hirn keine oder wenigstens innerhalb der individuellen Grenzen liegende Grössenabweichungen unter der Norm zeigen.

Die Möglichkeit dieses Vorkommens ist nach der so vollkommenen Ausbildung, die das Hirn und der Schädel bezüglich der Grösse in der fünften Form zeigen, nicht von der Hand zu weisen.

Aber erst eine weitere Untersuchung solcher Fälle von Mikrocephalie und Balkenmangel kann erweisen, in wie fern sie Berechtigung haben, der Arhinencephalie als sechste und siebente Form zugezählt zu werden.

Die Resultate meiner hier dargelegten Beobachtungen und Untersuchungen lassen sich im Folgenden zusammenfassen:

1. Dass jene bisher unter sehr verschiedene Arten von Missbildungen eingereihten seltenen Fälle, die sich durch einen angebornen Defect der Nervi olfactorii auszeichnen, zusammen mit anderen noch viel selteneren Fällen, in denen eine Verschmelzung der Riechnerven oder auch einfache Verkümmerung vorliegt, einer typischen Art von Missbildung angehören, deren Wesen in einer Verbildung oder, wie meist, einem Defect des Rhinencephalon liegt, und die ich nach letzteren als Arhinencephalie bezeichne.

2. Die Missbildung ist aber nie auf den Defect oder die Verbildung des Rhinencephalon beschränkt, sondern geht immer mit einer Verkümmerung der basalen Theile des Vorder- und Zwischenhirns einher, und ist oft mit Einfachbleiben des Vorderhirns, Verschmelzung der Sehhügel etc. verknüpft.

3. Finden sich daneben meist Verbildungen des Nasen-Kieferapparates und Schädels, nach deren Ausbildung und Combination man innerhalb dieser Art wieder verschiedene Formen von Missbildung unterscheiden kann, und zwar lassen sich nach den bisher bekannten Fällen mit Sicherheit fünf Formen aufstellen, von denen die erste durch Rüsselbildung (Ethmocephalie), die zweite durch hochgradige Verkümmerung der Nase (Cebocephalie), die dritte durch eine mediane Spalte der Oberlippe mit Defect des Philtrum, des Zwischenkiefers und Nasenseptums; die vierte durch ein- oder doppelseitige Lippengaumenspalte und häufig zugleich durch Trigonocephalie ausgezeichnet ist.

In der fünften Form findet sich der Nasen-Kieferapparat vollständig entwickelt, und die charakteristische Missbildung des Hirns äusserlich nur durch Trigonocephalie gekennzeichnet. Daneben kommt wahrscheinlich noch eine Form vor, die nur durch Mikrocephalie äusserlich von der Norm abweicht, und vielleicht noch eine weitere, wo selbst die Grösse des Schädels und damit des Hirns nicht erheblich unter der Norm bleibt, — Fälle, die bisher möglicherweise durch alleinige Beachtung des bei ihnen in verschiedenen Graden

vorfindlichen Balkenmangels, als Fälle von Defectbildung dieses Hirntheils angesehen wurden.

4. Steht diese Art der Missbildung einerseits durch die sie charakterisirende Verbildung des Rhinencephalon, anderseits durch die von dieser und mit ihr zugleich gegebenen Art der Missbildung des Vorder- und Zwischenhirns auf gleicher Stufe mit der Cyklopie.

5. Dürfte die Arhinencephalie auch durch dieselbe, aber nur später zur Einwirkung kommende Ursache, welche die Cyklopie erzeugt: den Druck der Kopffalte des Amnion auf die Embryonalanlage, veranlasst werden.

6. Diese Missbildung kann rein für sich vorkommen, ist aber auch häufig mit anderen Bildungsfehlern, Polydactylie, Herz- und Gefäss-Anomalien, Bildungsfehlern im Bereich des ersten Kiemenbogens, Nabelbrüchen, Zwerchfelldefecten combinirt.

Bei Thieren kommt sie neben vielfachen hochgradigen Verbildungen vieler Körpertheile (Gurlt's Perosomus) vor.

7. Die Arhinencephalie wird in ihren schwereren, den ersten drei Formen, meist an todt- und oft zu frühgebornen Früchten, in ihrer dritten Form auch an lebend- und rechtzeitig gebornen Kindern beobachtet, in welch' letzteren Fällen sie allein oder durch die daneben vorhandenen anderen Missbildungen (Herzfehler etc.) zum Tode führt. Doch ist die Lebensfähigkeit der mit dieser und noch mehr, der mit den übrigen leichteren Formen der Missbildung behafteten Individuen, selbst bis in ein höheres Alter nicht ausgeschlossen.

Geschlossen im Jänner 1882.

Verzeichniss der Abbildungen.

Dieselben sind mit Ausnahme der Figur 1 von mir selsbt nach den Präparaten, und zwar, wo keine weiteren Angaben gemacht sind, in halber natürlicher Grösse gezeichnet.

Im Text aufgenommene Abbildungen:

Ueber Ethmocephalie.

Seite 9, Fig. 1. Vorderansicht des Kopfes in ein Viertel natürlicher Grösse nach Geoffroy.

Ueber Cebocephalie (Fall I).

Seite 18, Fig. 2. Vorderansicht des Kopfes.
„ 18, „ 3. Seitenansicht desselben.
„ 19, „ 4. Vorderansicht des Schädels.
„ 22, „ 5. Ansicht der Vorderhirnkappe von vorne, oben.
„ 22, „ 6. Ansicht des Gehirns von hinten, oben.
„ 24, „ 7. Die rechte Hälfte des Hirns von der medianen Durchschnittsfläche.

Ueber Arhinencephalie mit medianer Lippenspalte.

Seite 39, Fig. 8. Ansicht der Gaumenspalte von unten (Fall III).
„ 40, „ 9. Ansicht des Schädels von vorne (Fall IV).
„ 41, „ 10. Ansicht des Gaumens von unten (Fall IV).
„ 42, „ 11. Vorderansicht des Kopfes vom Fall V.
„ 43, „ 12. Vorderansicht des Schädels vom Fall V.
„ 44, „ 13. Seitenansicht des Hirns vom Fall V.
„ 45, „ 14. Ansicht der Vorderhirnkappe von vorne, oben.
„ 45, „ 15. Ansicht der durch einen Horizontalschnitt eröffneten einfachen Ventrikelhöhle des Vorderhirns.
„ 46, „ 16. Ansicht des Gehirns von der Basis.
„ 46, „ 17. Ansicht der linken Hälfte des Gehirns von der medianen Durchschnittsebene.
„ 47, „ 18. Vorderansicht des Kopfes vom Fall VI.
„ 47, „ 19. Seitenansicht desselben.
„ 49, „ 20. Vorderer Theil der linken Schädelhälfte von der medianen Durchschnittsebene.
„ 54, „ 21. Vorderansicht des Kopfes vom Fall VII.
„ 55, „ 22. Vorderansicht des Schädels von demselben Fall.
„ 55, „ 23. Seitenansicht desselben.
„ 56, „ 24. Ansicht der rechten Gaumenhälfte von unten.

Seite 57, Fig. 25. Ansicht des Gehirns vom Fall VII von oben.
„ 57, „ 26. Dasselbe von der Basis.
„ 58, „ 27. Ansicht des durch einen horizontalen Schnitt abgetragenen Deckentheils des Vorderhirns von der unteren Fläche (Fall VII).
„ 58, „ 28. Ansicht der dadurch eröffneten einfachen Höhle des Vorderhirns.
„ 59, „ 29. Ansicht der medianen Durchschnittsfläche der rechten Hirnhälfte vom Fall VII.
„ 60, „ 30. Vorderer Theil der linken Schädelhälte von der medianen Durchschnittsebene (vom Fall VIII).

Ueber Arhinencephalie mit seitlicher Lippen-Gaumenspalte.

Seite 70, Fig. 31. Vorderansicht des Kopfes vom Fall IX.
„ 72, „ 32. Ansicht des Basaltheils der Schädelhöhle (auf der linken Seite die Dura mater entfernt) (n. G.).
„ 74, „ 33. Ansicht der linken Seite der Hirnbasis vom Fall IX. (n. G.)
„ 74, „ 34. Ansicht der rechten Hemisphärenhälfte von der medianen Durchschnittsebene (n. G.).

Ueber Arhinencephalie mit Trigonocephalie.

Seite 85, Fig. 35. Seitenansicht des Schädels vom Fall X.
„ 85, „ 36. Ansicht des Schädels von oben (¼ n. G.)
„ 86, „ 37. Ansicht der Basalfläche der Schädelhöhle.

Die auf den Tafeln gegebenen Abbildungen:

Tafel I sind dem VI. Fall (Arhinencephalie mit medianer Lippenspalte) entnommenen und in natürlicher Grösse gegeben.
Fig. 1. Ansicht des Daches, der Schädelhöhle von innen.
„ 2. Ansicht der Hemisphärenkappe von oben.
„ 3. Das durch einen Horizontalschnitt gekappte Dach der einfachen Vorderhirnhöhle von unten.
„ 4. Ansicht der Basalfläche der einfachen Ventrikelhöhle.
„ 5. Die Basalfläche des Hirns.
„ 6. Mediane Durchschnittsebene des rechten unteren Theils des durch den Horizontalschnitt gekappten Hirns.
Tafel II. Ansicht des Gehirns vom Fall X von oben bei geöffneter Blase des Zwischenhirns, deren Wandungen zurückgeschlagen, nicht vollständig aufgenommen sind.
Tafel III. Ansicht der Basis desselben Gehirns.

Fig. 3.

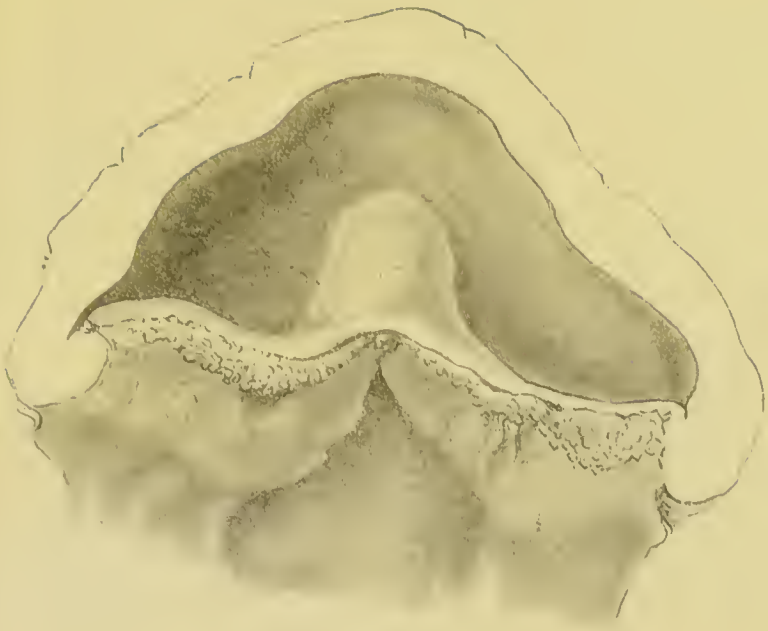


Fig. 4.

Fig. 2.

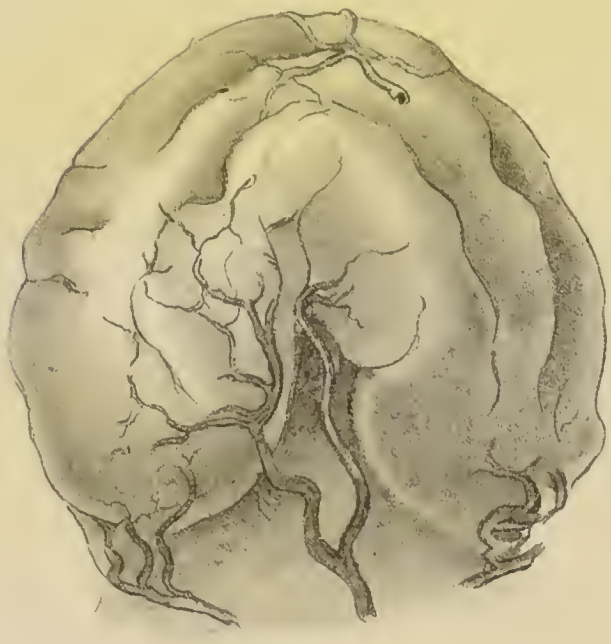


Fig. 5.

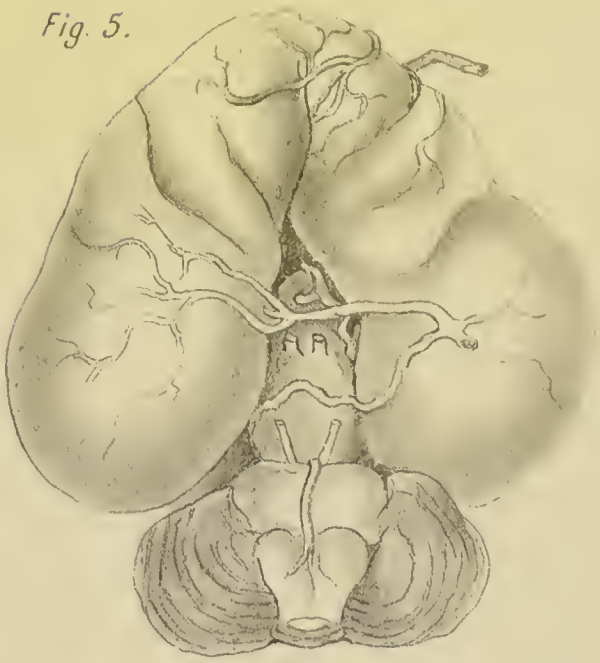


Fig. 1.

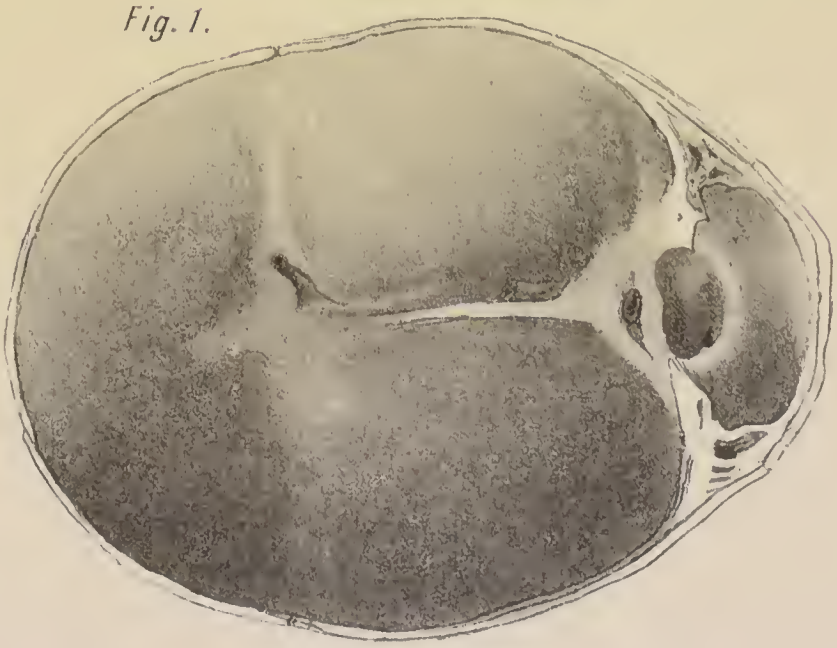
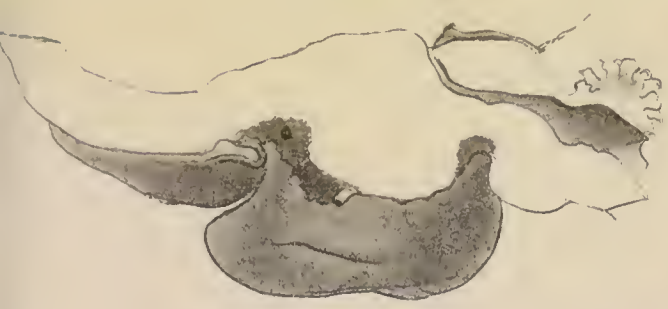


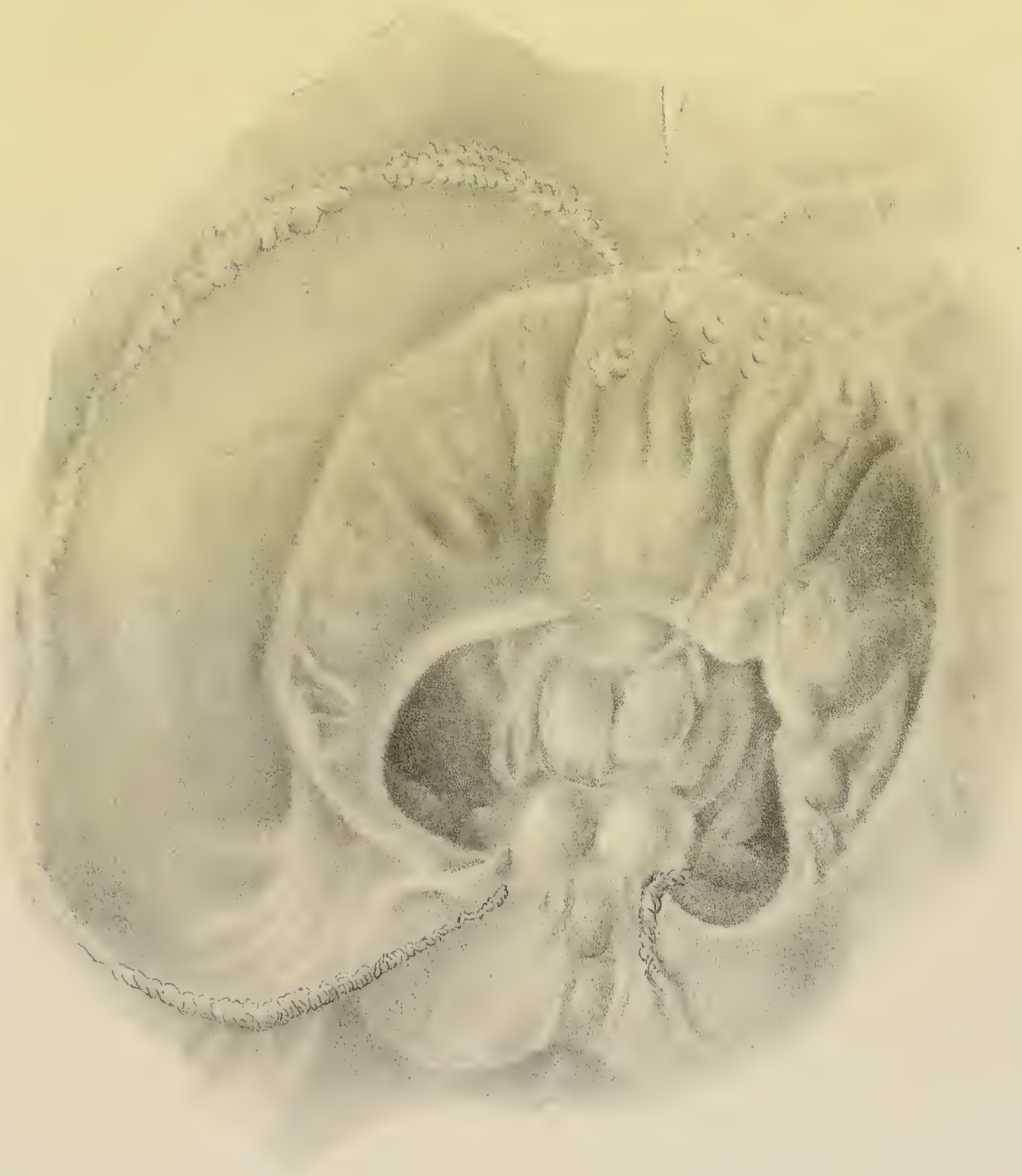
Fig. 6.



Verlag v. Teuschner & Lubensky.

Lith Anst v J.G.Bach, Leipzig.

Fig. 7.



H. Kundrat, del. Verlag v. Leuschner & Lubensky Lith. Anst. v. J. G. Bach, Leipzig.

Fig. 8.

Lith Anst v. J.G. Bach Leipzig